UNIVERSITÉ PARIS -- VAL-DE-MARNE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE CRÉTEIL

ANNÉE 1975

No 16

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Guy JARNO

né le 26 Juin 1947 à Saint-Denis (93)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES POLYDEHISCENCES CRANIENNES D'ORIGINE CONGÉNITALE A PROPOS D'UN CAS.

Président, Monsieur le Professeur G. LEPERCQ

A Monsieur le Professeur LEPERCQ

qui nous a fait l'honneur de bien vouloir accepter la présidence de cette thèse et grâce à qui elle a pu être réalisée

qu'il trouve ici le témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL QUI M'ONT APPORTE LEUR ENSEIGNEMENT

PROFESSEURS TITULAIRES ET A TITRE PERSONNEL

ANATOMIE PATHOLOGIQUE	Pr. GOUYGOU
BIOCHIMIE	Pr. GONNARD
	Pr. ROSA
CARDIOLOGIE	Pr. HATT
CHIRURGIE GENERALE	Pr. GERMAIN
CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE	Pr. DEBEYRE
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE	Pr. GALEY
DERMATOLOGIE-VENEROLOGIE	Pr. TOURAINE
MEDECINE INTERNE ET HEMATOLOGIE	Pr. DREYFUS
MEDECINE INTERNE	Pr. BEAUMONT
MEDECINE INTERNE	Pr. HAZARD
NEPHROLOGIE	Pr. LAGRUE
NEUROLOGIE	Pr. BARBIZET
NEURO-CHIRURGIE	Pr. CARON
PHYSIOLOGIE	Pr. LAURENT
PNEUMOLOGIE	Pr. CHRETIEN
RADIOLOGIE THERAPEUTIQUE	Pr. PIERQUIN
REANIMATION MEDICALE	Pr. RAPIN
RHUMATOLOGIE	Pr. VILLIAUMEY
UROLOGIE	Pr. AUVERT

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548111_0032

PROFESSEURS SANS CHAIRES ET PROFESSEURS ASSOCIES

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE	Pr. DUVAL
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE	Pr. BADER
HISTOLOGIE	Pr. CHEVREAU
PEDIATRIE	Pr. LEPERCQ
PSYCHIATRIE	Pr. BOURGUIGNON
RADIOLOGIE DIAGNOSTIC	Pr. FERRANE

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

ANATOMIE	Pr. Ag. KENESI
ANATOMIE-PATHOLOGIQUE	Pr. Ag. PINAUDEAU
ANESTHESIOLOGIE	Pr. Ag. HUGUENARD
BIOCHIMIE	Pr. Ag. BOIGNE
BIOPHYSIQUE	Pr. Ag. GALLE
	Pr. Ag. HERSZBERG
	Pr. Ag. MORETTI
CARDIOLOGIE	Pr. Ag. ACAR
	Pr. Ag. VERNANT
CHIRURGIE GENERALE	Pr. Ag. JULIEN
	Pr. Ag. LATASTE
	Pr. Ag. MEILLERE

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE	Pr. Ag. BOMBART
	Pr. Ag. GOUTALLIER
CHIRURGIE PLASTIQUE	Pr. Ag. GRELLET
CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE	Pr. Ag. CACHERA
GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE	Pr. Ag. GAUTREY
HEMATOLOGIE BIOLOGIQUE	Pr. Ag. SULTAN
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE	Pr. Ag. BERTHELOT
	Pr. Ag. FOUET
	Pr. Ag. LE PARCO
	Pr. Ag. LE QINTREC
	Pr. Ag. CATTAN
HISTOLOGIE	Pr. Ag. POIRIER
MALADIES INFECTIEUSES	Pr. Ag. LAFAIX
MEDECINE INTERNE	Pr. Ag. CACHIN
	Pr. Ag. PORTOS
	Pr. Ag. JACOTOT
MEDECINE INTERNE ENDOCRINOLOGIE	Pr. Ag. PERLEMUTER
MEDECINE INTERNE ET HEMATOLOGIE	Pr. Ag. ROCHANT
NEPHROLOGIE	Pr. Ag. WEIL
NEUROLOGIE	Pr. Ag. DEGOS
	Pr. Ag. GAUTIER
NEURO-CHIRURGIE	Pr. Ag. HURTH
NEURO-RADIOLOGIE	Pr. Ag. DEBRUN
OPHTALMOLOGIE	Pr. Ag. COSCAS
PARASITOLOGIE	Pr. Ag. HOUIN
PEDIATRIE	Pr. Ag. BARBET
PHARMACOLOGIE	Pr. Ag. TILLEMENT
PHYSIOLOGIE	Pr. Ag. SEROUSSI
RDIOLOGIE DIAGNOSTIC	Pr. Ag. VALETTE
RADIOLOGIE OPT. RADIOTHERAPIE	Pr. Ag. BAILLET
REANIMATION MEDICALE	Pr. Ag. LE GALL

DELEGUES DANS LES FONCTIONS DE M.C.A.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE	Pr. Ag. BLOCH
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE	Pr. Ag. DHUMEAUX

P L A N
-:-:-:-

I- INTRODUCTION

II- RESUME DE L'OBSERVATION

III- RAPPEL DE LA LITTERATURE

IV- RAPPEL DES DONNEES ANATOMIQUES

A- LES TROIS ETAGES DE LA BASE DU CRANE

1- L'ETAGE ANTERIEUR
2- L'ETAGE MOYEN
3- L'ETAGE POSTERIEUR

a) l'oreille interne
b) l'oreille moyenne: la caisse du tympan

B- LES RAPPORTS ENTRE MENINGES ET GAINES DES NERFS

1- DISPOSITION GENERALE

a) la pie-mère
b) l'arachnoide
c) la dure-mère

2- LES CAS PARTICULIERS

a) le nerf olfactif
b) le conduit auditif interne

C- LES VOIES DE COMMUNICATION POSSIBLES

V- QUAND FAUT-IL PENSER A UNE POLYDEHISCENCE CRANIENNE

A- DEVANT UNE MENINGITE

I- LES RECIDIVES

a) la méningite récidivante: définition
b) les facteurs favorisants
c) manifestation de la récidive
d) la confirmation du diagnostic: la ponction lombaire
e) l'évolution

2- LA NATURE DU GERME EN CAUSE

a) les deux germes les plus fréquents
b) les autres germes

B- DEVANT UNE SURDITE D'ORIGINE CONGENITALE

C- DEVANT UNE OTITE TROMPEUSE

D- DEVANT UNE AUTRE ATTEINTE

VI- QUELS SONT LES SYMPTOMES D'UNE POLYDEHISCENCE CRANIENNE

A- LE CONTEXTE CLINIQUE

I- L'INTERROGATOIRE

2- L'EXAMEN CLINIQUE

B- LA RHINORRHEE

I- SES CARACTERISTIQUES

2- LES DIAGNOSTICS A ELIMINER

C- L'OTORRHEE

I- SES CARACTERISTIQUES

2- LES DIAGNOSTICS A ELIMINER

D- LA CONFIRMATION: L'ANALYSE CHIMIQUE DU LCR

I- LA TECHNIQUE

2- LES LIMITES DE L'EXAMEN

VII- QUELLES SONT LES METHODES DE LOCALISATION DE LA BRECHE

A- LES METHODES CLASSIQUES

I- LES RADIOGRAPHIES DU CRANE STANDARD

2- LES TOMOGRAPHIES

3- L'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE

B- LES METHODES SPECIALISEES

I- INJECTION DE PRODUITS COLORANTS

2- EXPLORATION AU PANTOPAQUE

3- INJECTION DE MARQUEURS ISOTOPIQUES

4- CISTERNOGRAPHIE ISOTOPIQUE

VIII- QUELS SONT LES SIEGES DES POLYDEHISCENCES CRANIENNES

A- ETAGE ANTERIEUR

I- DEHISCENCES AU NIVEAU DU SINUS FRONTAL

2- DEHISCENCES AU NIVEAU DE LA LAME CRIBLEE

B- ETAGE MOYEN

1- DEHISCENCES EN AVANT DE LA SELLE TURCIQUE
2- DEHISCENCES DU PLANCHER DE LA SELLE TURCIQUE
3- PERSISTANCE DU CANAL CRANIO-PHARYNGIEN

C- ETAGE POSTERIEUR

1- AU NIVEAU DE L'OREILLE EXTERNE
2- AU NIVEAU DE L'OREILLE MOYENNE

§ Les fistules directes

a) déhiscences au niveau du Tegmen Tympani
b) persistance de la suture pétro-squameuse

§ Les fistules indirectes

a) fistules de la platine de l'étrier
b) fistules par anomalie de la fenêtre ovale
c) fistules par déhiscence du promontoire
d) fistules par anomalie de la fenêtre ronde
e) fistules par déhiscence au niveau de l'aqueduc de Fallope

3- AU NIVEAU DE L'OREILLE INTERNE

a) déhiscences au niveau du conduit auditif interne
b) déhiscences au niveau de l'aqueduc du limaçon
c) déhiscences au niveau de l'aqueduc du vestibule

IX- QUELLES SONT LES ERREURS A NE PAS COMMETTRE

A- NE PAS MECONNAITRE UNE DEHISCENCE

I- DEVANT UNE MENINGITE

a) une autre anomalie congénitale
b) une carence immunitaire

2- DEVANT UNE LIQUORRHEE

a) une fracture
b) un traumatisme au cours d'une intervention chirurgicale
c) une érosion de la paroi osseuse
d) un méningocèle

3- DEVANT UNE OTITE TROMPEUSE

B- NE PAS MECONNAITRE UNE POLYDEHISCENCE

I- IL PEUT EXISTER DES MALFORMATIONS COMPLEXES
2- IL PEUT EXISTER UNE DEHISCENCE MULTIPLE

C- NE PAS PRENDRE UNE DEHISCENCE POUR UNE AUTRE

X- CONSIDERATIONS ETIO-PATHOGENIQUES

A- HYPOTHESE EMBRYOLOGIQUE

I- RAPPEL DE L'EMBRYOLOGIE

a) le labyrinthe
b) la caisse du tympan
c) l'étrier

2- LES ANOMALIES AU NIVEAU DE L'OREILLE INTERNE

a) le conduit auditif interne

b) l'aqueduc du limaçon

3- LES ANOMALIES AU NIVEAU DE L'OREILLE MOYENNE

a) la platine de l'étrier

b) la paroi interne de la caisse du tympan

B- HYPOTHESE GENETIQUE

C- HYPOTHESE PHYSIO-PATHOLOGIQUE

1- RAPPEL DE PHYSIOLOGIE

2- LES LIMITES DE CETTE HYPOTHESE

3- COMMENT PEUT-ON INTERPRETER LE ROLE DES PRESSIONS

XI- CONSIDERATIONS THERAPEUTIQUES

XII- CONCLUSIONS

XIII- BIBLIOGRAPHIE

oooooooooooooo

(I)

I N T R O D U C T I O N

Les brèches ostéo-méningées qui mettent en communication

les espaces sous-arachnoidiens
et l'extérieur
par l'intermédiaire des cavités aériennes du crane

sont connues depuis très longtemps.

On les retrouve assez souvent comme cause des complications

des traumatismes craniens
et de la chirurgie auditive et vestibulaire.

Notre intention n'est pas de revenir sur ce type d'accident, si souvent traité dans la littérature.

Nous nous proposons plutôt d'aborder les problèmes posés par les communications qui existent entre

les espaces méningés
et l'extérieur

et qui sont rencontrées chez des patients indemnes de tout antécédent

traumatique
ou chirurgical.

Il s'agit des déhiscences craniennes d'origine congénitale.

Nous rapportons dans ce cadre l'observation d'un enfant de deux ans et demi qui présente une déhiscence de la lame criblée associée

- à une déhiscence au niveau de l'oreille interne
- et à une poly-malformation au niveau de l'oreille moyenne.

Ces communications anormales vont pouvoir se manifester

- sous la forme d'infections méningées récidivantes
- ou par une extériorisation du liquide céphalo-rachidien.

L'expression clinique de cet écoulement de liquide céphalo-rachidien sera:

- soit une rhinorrhée
  par l'intermédiaire des fosses nasales ou de la trompe d'Eustache
- soit par une otorrhée
  par l'intermédiaire de l'oreille interne ou de la caisse du tympan, si toutefois il existe une solution de continuité tympanique.

Nous verrons à ce propos les différents problèmes posés par ces déhiscences:

- d'abord le grand risque de méningite
  avec les éventuelles séquelles psycho-motrices, du fait de la grande fréquence des récidives.
- ensuite la nécessité de mise en route d'examens spécialisés
  afin de mettre en évidence les différents sièges et trajets de ces fistules.

- <u>enfin le risque de méconnaitre une malformation plus complexe</u>
  qui entrera dans le cadre des poly-déhiscences craniennes.

°°°°°°°°°°°°°°°°

(II)

R E S U M E D E L ' O B S E R V A T I O N

L'enfant C... Farid est hospitalisé le II Octobre I97I dans le service du Professeur Mallet à l'Hopital des Enfants Malades pour une forte suspicion de méningite.

Il s'agit d'un enfant de deux ans et demi, pesant I3 kilogs, et qui présenta successivement la veille de son admission:

- une asthénie marquée avec des céphalées
- une altération de l'état général
- une hyperthermie à 39°5
- suivies bientôt d'un syndrome méningé typique.

A L'EXAMEN D'ENTREE

A l'entrée le syndrome méningé est au complet:

- l'enfant présente une forte raideur de la nuque
- des céphalées et une photophobie
- les signes de Brudzenski et de Kernig sont présents.

Par ailleurs on ne retrouve:

- aucun signe de localisation
- ni purpura
- ni collapsus

Le reste de l'examen est strictement normal

La ponction lombaire pratiquée ramène un liquide trouble ayant les caractéristiques suivantes:

- éléments, 32 dont 96% de polynucléaires neutrophiles
- albumine, I,20 gr.
- traces de sucre
- mais surtout, mise en évidence de nombreux germes à l'examen direct.
  Ces germes se révèlent être des Pneumocoques.

L'enfant est placé sous perfusion et mis au Totapen I.V. à la dose de 3 gr. par 24 heures.

L'évolution sera favorable dans les jours qui suivront.
La recherche d'un foyer d'infection restera négative et une ponction lombaire de controle sera strictement normale.

LES ANTECEDENTS

Dans les antécédents personnels de l'enfant on retrouve:

§ Trois méningites

- une première le 22 Octobre 1970
  on mettra en évidence un Hémophilus Influenzae
- une seconde, trois semaines plus tard, le 9 Novembre
  cette fois l'examen du LCR révèle la présence d'un Pneumocoque
  les radiographies du crane sont normales
  l'immunoélectrophorèse est également normale

- et enfin un troisième épisode le 9 Mai I97I
  à nouveau à Hèmophilus Influenzae
  les différentes investigations pratiquées seront
  encore une fois normales.

Ces trois méningites n'ont entrainé aucune séquelle neurologique ou psychique.

§ Un traumatisme cranien

A la suite d'une chute d'une hauteur d'environ un mètre; le choc porta derrière l'oreille droite et il en résulta un important hématome.
Cependant on ne mit en évidence:

- ni otorrhée, ni rhinorrhée
- ni perte de connaissance
- ni convulsion

§ Et aucune autre anomalie

- pas de spina-bifida visible
- pas de sinus dermo-épidermoide au niveau du crane.

Le 25 Octobre, deux semaines après l'admission, une nouvelle ponction lombaire est pratiquée; elle est normale, mais on constate à cette occasion:

- une difficulté d'écoulement du liquide céphalo-rachidien
- et surtout l'apparition d'une rhinorrhée au niveau de la narine gauche

L'examen de cette rhinorrhée au Clinistix révèle la présence de glucose, signant la présence vraisemblable d'une communication anormale entre:

- les fosses nasales d'une part
- les espaces d'écoulement du LCR d'autre part

Des tomographies de l'ethmoide sont alors pratiquées: elles révèlent l'existence d'une déhiscence de la lame criblée à gauche.
La décision de pratiquer une intervention chirurgicale est prise.

Une brusque poussée thermique à 40° oblige à retarder la date de cette intervention.

L'examen clinique, en dehors d'une légère polypnée, est absolument normal; plusieurs diagnostics sont alors évoqués:

- une méningite, du fait des antécédents
  mais on ne retrouve aucun signe clinique en sa faveur
  et l'enfant est toujours sous Ampicilline
- un foyer pulmonaire
  mais l'auscultation est absolument normale
- une septicémie
  mais les hémocultures sont négatives
- une infection virale

Plusieurs examens complémentaires sont demandés:

- l'examen O.R.L. est normal
- la ponction lombaire est normale
- la numération-formule-sanguine montre:

G.R.: 4 800 000	P.N.: 49%
G.B.: IO 800	Eos.: 9%
	Lym.: 40%
	Mon.: 2%

- la radiographie pulmonaire:

elle montre la présence d'une densification au niveau du lobe supérieur droit; cette image se confirmera les jours suivants et prendra un aspect de foyer segmentaire limité en bas par la petite scissure.

L'anomalie radiologique aura pratiquement disparu le 4 Décembre

PREMIERE INTERVENTION

L'enfant est transféré dans le service de Neurochirurgie du Professeur Hirsch le II Décembre.

Il est opéré le I3 par le Docteur Lepintre.

Compte-rendu opératoire:

Volet frontal gauche.
Le cerveau est légèrement tendu; on ponctionne le ventricule afin de récliner le lobe frontal plus facilement.
On découvre très bien le foyer au niveau de la lame criblée; on décolle la dure-mère en avant et en dehors, mais en dedans et en arrière on n'arrive pas bien à la décoller.
On ouvre alors la dure-mère et on continue à disséquer par voie intra-durale.
On arrive à attacher un morceau de périoste par quatre points.

On colmate la brèche osseuse avec la poudre d'os du périoste et du muscle.
Suspension de la dure-mère, hémostase;
remise du volet et suture de la peau sans drainage.
Le foyer opératoire a été aspergé de Gentalline.

Les suites opératoires seront excellentes.

On discutera alors l'origine congénitale ou traumatique de la brèche ostéo-méningée; cette discussion n'a pu aboutir à une conclusion décisive.

Mais sur un plan théorique, et pour d'autres malades, on doit retenir que les brèches congénitales ou traumatiques présentent les mêmes risques.

L'enfant revient dans le service du Professeur Mallet le 28 Décembre I97I.

Du 2 au 4 Janvier I972, on assiste à une nouvelle poussée fébrile sans signe méningé ni autre signe de localisation infectieuse.

- la radiographie pulmonaire
  elle révèle un aspect de pneumopathie du lobe supérieur droit

Malgré un traitement par la Céporine (I,50 gr. en IM puis per os) la température reste oscillante avec des maxima à 40° - 40°2.

- les hémocultures reviennent négatives
- les autres examens complémentaires sont normaux

Du I0 au I6 Janvier l'enfant sera à nouveau apyrétique.

Le I7 Janvier nouveau clocher fébrile avec, sur les radiographies pulmonaires, des foyers au niveau des lobes supérieur et inférieur droits.

Devant ce nouveau tableau on évoque:

- un corps étranger
  mais les tomographies et la bronchoscopie sont normales
- un déficit immunitaire
  mais l'immunoélectrophorèse ne révèle rien d'anormal
- une mucoviscidose
  mais le test à la sueur est négatif

AU TOTAL

On se trouve en présence d'un enfant:

§ ayant d'une part été opéré pour une déhiscence de la lame criblée dont on discute l'origine:

- traumatisme
- rupture d'une lame anormalement fragile sous l'effet d'un choc ou d'une augmenta--tion de pression intra-cranienne.
- anomalie congénitale
  avec les mêmes possibilités mécaniques.

Cette déhiscence aurait été responsable de méningites récidivantes sans séquelle apparente, si ce n'est des troubles caractériels mineurs à l'origine desquels peut se discuter aussi le rôle de l'hospitalisation prolongée.

§ et présentant d'autre part des foyers pulmonaires récidivants.

Le I^{er} Février I972 l'enfant arrive en convalescence à l'Hopital Léon Bernard de Brévannes dans le service du Professeur Lepercq.

Les deux premières semaines d'hospitalisation se déroulent sans incident.

Le I5 Février on observe une poussée fébrile à 40°:

- l'examen clinique est normal
- l'enfant est mis sous surveillance

Le lendemain matin la température est retombée à 38°; mais on assiste à une nouvelle poussée à 40° dans la soirée; l'examen clinique est toujours normal, et devant ce syndrome fébrile

- sans signe méningé
- sans signe O.R.L.
- sans éruption
- et avec radiographie pulmonaire normale

on évoque une infection virale.

L'étude virologique demandée se révèlera positive pour le virus APC.

Le 27 Avril I972 on constate une perte de liquide clair par l'oreille gauche. Cet écoulement est signalé par les infirmières alors que l'enfant parait normal.
L'examen du liquide d'écoulement montre qu'il s'agit de L.C.R.

L'enfant est adressé d'urgence à l'Hopital Claude Bernard dans le service du Docteur Poncet.

Un Pneumocoque est retrouvé à l'examen direct:

- du liquide d'écoulement auriculaire
- et du liquide céphalo-rachidien prélevé par ponction lombaire.

L'enfant est aussitôt mis sous perfusion d'antibiotiques adaptés.

DEUXIEME INTERVENTION

L'état de l'enfant devenu favorable, une exploration chirurgicale sur l'oreille gauche est décidée.

L'intervention est pratiquée le 3 Mai I972.

Compte-rendu opératoire:

L'ouverture de la caisse du tympan entraine immédiatement une issue massive de L.C.R.
On pratique une exposition de la fenêtre ovale et de la fenêtre ronde;
l'aqueduc de Fallope apparait comme très saillant et le nerf est déhiscent à sa partie postérieure.
L'origine de la fuite est située au niveau de la platine de l'étrier;
la perforation, puis l'ablation volontaire de la platine augmente encore l'importance de l'écoulement.
Au niveau des espaces périlabyrinthiques on a noté l'aspect turgescent du vestibule membraneux manifestement anormal.
On place deux fragments d'aponévrose dans la fosse ovale; une étanchéité correcte est ainsi assurée; mais la pression considérable fait saillir la greffe par la fenêtre.
On place alors un fragment d'os préalablement taillé à pans inclinés que l'on introduit à force par l'intermédiaire d'un troisième greffon.
La fenêtre ronde est tendue.

On place alors un lambeau d'aponévrose directement sur les fenêtres et on le maintient par quatre dents et une mèche imbibée de Pénicilline.

Les suites opératoires sont bonnes et on ne constate aucun écoulement.

Début Juin l'enfant revient à Brévannes pour une nouvelle convalescence.

Jusqu'en Septembre on ne constate aucun incident.

Le 24 Septembre I972 on observe un nouvel écoulement au niveau du conduit auditif externe gauche: l'enfant est donc immédiatement réadressé dans le service du Docteur Poncet.

Après huit jours d'observation il est admis que l'écoulement auriculaire correspond à une otorrhée purement muqueuse, éliminant ainsi la possibilité d'une nouvelle fuite de L.C.R.

L'enfant est alors réadressé dans le service du Professeur Lepercq.

D'Octobre I972 à Aout I973 on assistera à plusieurs accès de suppuration au niveau de l'oreille gauche qui nécessiteront différents traitements antibiotiques.

A partir d'Aout I973 l'écoulement devient pratiquement permanent. Il s'agit d'un écoulement fétide, abondant et continu, fait de pus et de sang.

On suspecte alors un processus nécrotique au niveau de l'oreille moyenne.

TROISIEME INTERVENTION

Le petit Farid est transféré dans le service du Docteur Poncet le I9 Octobre pour une intervention sur l'oreille moyenne.

L'intervention est pratiquée le I2 Novembre.

Compte-rendu opératoire:

Par abord rétro-auriculaire on pratique une résection étendue de toutes les cellules mastoidien-nes qui sont le siège d'une ostéite subaigue.
Résection très poussée jusqu'à la mise à nue complète de toute la corticale, à la fois
au niveau de l'aqueduc de Fallope
la méninge cérébrale
et la corticale sinusienne
Cette vaste cavité sera ultérieurement comblée par un double lambeau pédiculé taillé aux dépends des tissus cellulo-conjonctifs de la région mastoidienne.
En avant on aperçoit la fosse ovale très bien colmatée par le greffon osseux qui ne s'est pas modifié.
Dans le sillon qui sépare les berges de la fosse ovale et le greffon osseux on aperçoit l'aponévrose interposée qui est parfaitement vivace.
Il n'y a aucun suitement de L.C.R. autour de la fosse ovale.
On termine l'intervention en pratiquant le comble-ment de la cavité mastoidienne à l'aide d'un lambeau musculo-aponévrotique et graisseux taillé aux dépends des tissus de la région.

Les suites opératoires sont très favorables.

L'enfant reviendra dans le service du Professeur Lepercq, où il passera une convalescence normale et sans incident.

La brèche semble définitivement colmatée.

EN CONCLUSION

Il s'agit d'un enfant qui présente une malformation complexe chez qui on put mettre successivement en évidence:

§ des infections méningées récidivantes
où l'on retrouva
- soit un Pneumocoque
- soit un Hémophilus Influenzae

§ puis une rhinorrhée faite de L.C.R.
qui permit de découvrir une déhiscence de la lame criblée dont on discuta l'origine traumatique ou congénitale.

§ enfin une otorrhée céphalo-rachidienne
en rapport avec une fistule de la platine de l'étrier associée à une malformation complexe de l'oreille interne.

oooooooooooooo

(III)

R A P P E L D E L A L I T T E R A T U R E

C'est à SAINT CLAIR THOMSON que l'on doit la première description du mécanisme des rhinorrhées cérébro-spinales en I899.

Mais c'est ESCAT, en France, qui rapporta le premier cas d'otor--rhée spontanée en I897 sous le titre:

"Ecoulement spontané de L.C.R. par le conduit auditif externe: fistule congénitale probable".

Selon ESCAT la fistule était due à une déhiscence persistant depuis la vie intra-utérine entre la cavité cranienne et la partie in--terne du conduit auditif externe.

On remarque cependant que les cas de rhinorrhées spontanées en rapport avec une déhiscence cranienne congénitale ne sont que très rarement retrouvés dans la littérature.

Le plus souvent il s'agit de rhinorrhées cérébro-spinales dues à une déhiscence de la lame criblée de l'ethmoide: elle représente dans le cadre des anomalies congénitales le cas le plus fréquent.

On peut citer les observations rapportées par:

ADSON en I94I

COLEMAN & TROLAND en I947

BRACEWELL en I963

En I964 OMMAYA & Coll. proposent une classification des rhinorrhées cérébro-spinales non traumatiques.

Ils les classent:

- en rhinorrhées à haute pression
- et en rhinorrhées à pression normale

et ils réservent une place aux anomalies congénitales dans les causes possibles de rhinorrhées à pression normale.

En 1965 KAUFMAN, reprenant la classification précédente, rapporte deux cas de persistance du canal cranio-pharyngien; il développe à ce propos une étude des sites possibles pour les rhinorrhées cérébro-spinales à pression normale et distingue:

- les sites de la fosse antérieure
- ceux de la selle turcique
- et ceux de la fosse postérieure

Il rappelle également que la plupart des cas se situent au niveau de la fosse antérieure et plus particulièrement au niveau de la lame criblée.

Les otorrhées de L.C.R. isolées ou associées à des méningites récidivantes, semblent bien moins fréquentes.

Elles sont pourtant bien connues des chirurgiens, neuro-chirurgiens, et oto-rhino-laryngologistes, et beaucoup de publications ont été faites à ce sujet.

Mais ce sont surtout, ces dernières années, plusieurs cas d'écoulement du L.C.R. au niveau du champ opératoire au cours d'ablation de l'étrier, qui ont réactivé le problème.

On peut citer les travaux de:

WARD en 1961
SHEA en 1963
WOLFERMAN en 1964

Deux autres cas sont rapportés en I968 par OLSON & LEHMAN:

Il s'agit de deux demi-frères d'origine maternelle; tous les deux présentaient une fixation congénitale de la platine de l'étrier.

Les auteurs présentent à ce propos une tentative d'explica-tion génétique et embryologique.

GUNDERSEN & HAYE en I970 précisent qu'ils n'ont mis en évidence qu'un seul cas d'écoulement sur 600 ablations de l'étrier.
Mais ils rapportent dans le même article deux cas de fistule spontanée à travers la platine de l'étrier.

Ces fistules représentent les causes d'otorrhées cérébro-spinales les plus fréquemment rencontrées dans la littérature.

On peut citer les cas rapportés par:

SKOLNICK & FERRER en I959
BARR en I965
BENETT en I966
RICE & JAGGONER
STOOL ou bien encore CROOK en I967
SCHULTZ en I970

On retrouve cependant dans la littérature d'autres sièges possibles et surtout des malformations plus complexes pouvant faire parler de polydéhiscences craniennes

Deux auteurs:

HARRINGTON en I967
BIGGERS en I973

en relèvent trois observations jusqu'en I95I:

§ Celle d'ESCAT en I897

que nous avons déjà citée.

§ Celle de KLINE en I955

l'auteur présente le cas d'un homme de 54 ans décédé de méningite avec otorrhée cérébro-spinale et dont l'autopsie permit de découvrir une déhiscence de la suture pétro-squameuse au niveau du toit de la caisse du tympan.

Ce type de déhiscence a d'ailleurs été rapporté par d'autres auteurs tels que:

PRECETHEL en I954

CAWTHORNE en I960

§ Celle de NENZELIUS en I95I

il s'agissait d'une enfant de I5 mois qui présenta plusieurs épisodes méningés associés à des otites; l'auteur mit en évidence une fistule au niveau d'un labyrinthe osseux malformé.

Les anomalies congénitales siègeant au niveau des structures des oreilles interne et moyenne, et créant des communications entre

- les espaces sous-arachnoidiens
- et les cavités aériennes de l'oreille

ont été bientôt reconnues comme une cause plus fréquente que les autres dans le domaine des otorrhées cérébro-spinales spontanées.

Plusieurs observations sont par la suite rapportées.
Citons plus particulièrement:

§ UPDEGRAFF en I957
l'auteur rapporte le cas d'un homme de 68 ans qui présenta plusieurs infections méningées associées à des otorrhées et des rhinorrhées cérébro-spinales;
une fistule au niveau de l'aqueduc de Fallope et la brèche colmatée.

§ SHEA en I963
qui rapporte un cas similaire

§ ROCKETT en I964
il s'agit d'une observation rappelant celle de NENZELIUS avec une agénésie cochléaire bilatérale associée à une malformation du vestibule gauche.

§ FARRIOR & ENDICOTT en I97I

§ BIGGERS en I973
l'auteur rapporte une malformation de Mondini chez un nourrisson.
Il s'agit d'une anomalie qui n'est pas sans rappeler celle que nous rapportons.

Dans la plupart de ces travaux il est fait mention des différents sièges possibles, quant à l'origine de l'écoulement, que ce soit:

- le conduit auditif interne
  pour certains auteurs
- l'aqueduc du colimaçon
  pour d'autres

oooooooooooooooo

(IV)

RAPPEL DES DONNEES ANATOMIQUES

Les déhiscences congénitales, responsables en particulier de méningites bactériennes récidivantes vont pouvoir siéger aux différents étages de la base du crane.

Un rappel des données anatomiques permettra de mieux comprendre

- les différents sièges
- et les différents trajets

pour ces déhiscences

A LES TROIS ETAGES DE LA BASE DU CRANE

Les structures osseuses de la base du crane qui servent d'intermédiaire entre la boite cranienne et les cavités aériennes, sont constituées d'avant en arrière par:

- la lame criblée de l'ethmoide
- le corps du sphénoide avec la selle turcique
- le rocher contenant les éléments constitutifs des oreilles moyenne et interne.

I L'ETAGE ANTERIEUR

Il présente sur sa ligne médiane une zone de moindre résistance, la lame criblée de l'ethmoide.

Il s'agit d'une lame osseuse mince et fragile, représentant la seule séparation existant entre la dure-mère et la muqueuse des fosses nasales; elle prend appui:

- en avant sur les sinus frontaux
- en arrière sur le sinus sphénoidal
- latéralement sur les cellules ethmoidales

Elle est criblée de trous irrégulièrement disséminés sur l'étendue des deux gouttières olfactives; ces trous livrent passage aux filets du nerf olfactif reliant la muqueuse olfactive au bulbe.

La lame criblée est prolongée en arrière, au niveau de l'étage moyen, par le corps du sphénoide avec sa crête médiane antérieure.

2 L'ETAGE MOYEN

Il est donc constitué par le corps du sphénoide.

Il se prolonge en arrière par la selle turcique et est limité:

- en avant par la lame criblée
- en arrière par la lame quadrilatère
  et le bord supérieur des rochers.

On lui reconnait:

§ une face supérieure, ou jugum sphénoidal
elle se continue en avant par les gouttières olfactives
elle est limitée en arrière par la selle turcique

§ une face antérieure

qui fait partie de la voute des fosses nasales

§ une face inférieure

qui constitue la partie la plus reculée de la voute des fosses nasales

§ et deux sinus sphénoidaux

qui sont deux vastes cavités creusées dans le corps du sphénoide, au dessous de la selle turcique ils viennent s'ouvrir dans le méat supérieur des fosses nasales.

3 L'ETAGE POSTERIEUR

A ce niveau le rocher renferme les structures

- de l'oreille interne
- et de l'oreille moyenne

a) L'OREILLE INTERNE

Située dans le rocher en dedans de la caisse du tympan, elle comprend:

- le labyrinthe osseux
- qui renferme le labyrinthe membraneux

§ le labyrinthe osseux et ses trois parties

+ le vestibule

- sa paroi externe répond à la caisse du tympan;
  elle est creusée par la fenêtre ovale qui est directement en rapport avec la platine de l'étrier.

- sa paroi interne entre en contact avec le fond du conduit auditif interne.
  elle présente trois fossettes criblées de petits pertuis qui livrent passage à des filets nerveux du nerf auditif.

- l'aqueduc du vestibule
  est situé sur la paroi interne;
  il s'agit d'un canal osseux très étroit qui s'étend du vestibule à la cavité cranienne et qui s'ouvre en arrière du conduit auditif interne.

+ les canaux semi-circulaires
  - tubes cylindriques au nombre de trois s'ouvrant dans le vestibule par leurs deux extrémités.

+ le limaçon
  conduit enroulé autour d'un axe conique et situé en avant du vestibule;
  on lui décrit:

  - l'aqueduc du limaçon
    canalicule osseux étendu du limaçon au bord postérieur du rocher.

  - le conduit auditif interne
    canal osseux parcouru par les nerfs
    auditif
    et facial

§ le labyrinthe membraneux

Il contient également trois parties; elles correspondent à celles précédemment décrites pour son homologue osseux.

Nous citerons seulement comme particularité:

+ le canal endo-lymphatique

il est engagé dans l'aqueduc du vestibule et se termine sous la dure-mère par un renflement, le cul de sac endolymphatique.

b) L'OREILLE MOYENNE: LA CAISSE DU TYMPAN

Il s'agit d'une cavité osseuse interposée entre l'oreille externe et l'oreille interne, réalisant ainsi:

- une enceinte aérienne
  qui communique en avant avec le pharynx par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache, et en arrière avec les cavités mastoidiennes.
- et un abris pour la chaine ossiculaire

Cette caisse du tympan entre en relation avec les espaces sous-arachnoidiens:

- directement par l'intermédiaire du toit
- indirectement par l'intermédiaire de sa paroi interne, puisque les éléments de l'oreille interne y sont interposés.

§ le toit de la caisse du tympan

Il s'agit d'une mince lamelle osseuse qui s'unit en dehors à l'écaille du rocher par l'inter--médiaire de la suture pétro-squameuse interne.

Cette suture présente la particularité d'être déhiscente chez le foetus et le nouveau-né, mais elle peut le rester anormalement chez l'enfant et chez l'adulte.

§ la paroi interne

Elle est constituée par:

+ le promontoire

qui représente la partie centrale et saillante de cette paroi

+ la fosse ovale

elle est située au dessus et en avant du promontoire et fait communiquer la caisse du tympan avec le vestibule; elle est comblée par la platine de l'étrier.

+ la deuxième portion de l'aqueduc de Fallope

ce canal renferme le nerf facial; celui-ci n'est séparé de la caisse du tympan que par une lame osseuse mince et transparente.

+ la fenêtre ronde

elle est située à la partie postéro-inférieure du promontoire au dessous de la fenêtre ovale;
elle est normalement fermée par la membrane de la fenêtre ronde.

Les structures anatomiques de la base du crane ainsi rappelées, il nous faut maintenant voir:

- quelles sont les connections des espaces sous-arachnoidiens avec ces structures;
- quelles sont les voies de communication possibles dans les conditions anatomiques normales

B MENINGES ET GAINES DES NERFS

L'anatomie nous a montré que des filets des trois nerfs

olfactif
facial
auditif

franchissent les barrières osseuses que sont

- la lame criblée de l'ethmoide
- et le conduit auditif interne

Ces filaments nerveux contractent des rapports étroits avec les feuillets méningés; on peut observer une disposition commune à tous les nerfs craniens, avec cependant deux exceptions:

- pour le nerf olfactif
- et pour les nerfs traversant le conduit auditif interne

I DISPOSITION GENERALE

a) la pie-mère

elle traverse l'orifice osseux avec le nerf et continue avec lui pour lui former une gaine: le névrilemne.

b) l'arachnoide

ses rapports avec les nerfs craniens ont été parfai--tement décrits par FARABOEUF en 1875 dans sa thèse d'agrégation, auquel nous empruntons les lignes suivantes:

> "on constate facilement que les racines des nerfs sont, dans la première partie de leur parcours, tout à fait accolées à la pie-mère et, par conséquent, placées sous l'arachnoide; on voit, de plus, que cette membrane ne leur fournit qu'une très courte gaine au moment où les nerfs s'engagent dans les orifices de la dure-mère.
>
> Cet orifice est en général assez juste pour que l'arachnoide n'y puisse pénétrer avec le nerf. On peut cependant constater qu'il y a une très légère et insignifiante invagination de la séreuse dans le conduit ostéo-fibreux de chaque cordon nerveux".

c) la dure-mère

elle accompagne les nerfs craniens tout le long de leur trajet intra-osseux; à leur sortie, au niveau de l'orifice osseux elle fusionne:

- en partie avec le périoste
- en partie avec le névrilemne

Celui-ci est bien trop grand pour ceux là; aussi le liquide céphalo-rachidien s'avance t-il autour et au dessous des nerfs facial et acoustique jusqu'à une profondeur de plus-ieurs millimètres.
Près du fond du conduit, le feuillet viscéral de l'arachnoide, qui jusque là engainait très lachement les deux nerfs, s'attache au contraire à leur enveloppe ainsi qu'à la dure-mère sur laquelle il se réfléchit".

Il s'agit donc, dans un cas comme dans l'autre, d'un véritable prolongement sous-arachnoidien et donc d'un prolongement des espaces d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Ce qui est important à noter, c'est que ces prolongements arrivent directement en contact avec des structures anatomiques servant d'intermédiaire entre les espaces méningés de la boite cranienne et les cavités aériennes.

C LES VOIES DE COMMUNICATION POSSIBLES

Il s'agit des voies de communication possibles dans les conditions anatomiques normales telles que nous avons pu les décrire ci-dessus.
Ces voies sont au nombre de quatre:

I LES GAINES DES FILAMENTS OLFACTIFS

Puisque nous venons de voir que l'espace sous-arachnoidien se prolonge au delà de la lame criblée jusqu'à l'origine des filaments olfactifs.

Celui-ci est bien trop grand pour ceux là; aussi le liquide céphalo-rachidien s'avance t-il autour et au dessous des nerfs facial et acoustique jusqu'à une profondeur de plus-ieurs millimètres.
Près du fond du conduit, le feuillet viscéral de l'arachnoide, qui jusque là engainait très lachement les deux nerfs, s'attache au contraire à leur enveloppe ainsi qu'à la dure-mère sur laquelle il se réfléchit".

Il s'agit donc, dans un cas comme dans l'autre, d'un véritable prolongement sous-arachnoidien et donc d'un prolongement des espaces d'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

Ce qui est important à noter, c'est que ces prolongements arrivent directement en contact avec des structures anatomiques servant d'intermédiaire entre les espaces méningés de la boite cranienne et les cavités aériennes.

C LES VOIES DE COMMUNICATION POSSIBLES

Il s'agit des voies de communication possibles dans les conditions anatomiques normales telles que nous avons pu les décrire ci-dessus.

Ces voies sont au nombre de quatre:

I LES GAINES DES FILAMENTS OLFACTIFS

Puisque nous venons de voir que l'espace sous-arachnoidien se prolonge au delà de la lame criblée jusqu'à l'origine des filaments olfactifs.

2 LE CONDUIT AUDITIF INTERNE

On observe un véritable prolongement des espaces méningés à l'intérieur de ce conduit; seule une fine lamelle sépare les feuillets méningés et l'espace péri-lymphatique.

3 L'AQUEDUC DU VESTIBULE

Voie en fait très théorique, du fait de l'étroitesse de ce canal.

4 L'AQUEDUC DU LIMACON

Conduit étroit dans les conditions normales où un simple bouchon de tissu réticulé se trouve interposé entre les deux espaces sous-arachnoidien et périlymphatique.

C'est donc à ces différents sièges qu'il faudra d'abord penser lorsqu'on évoquera une déhiscence crânienne congénitale.

oooooooooooooo

(V)

QUAND PENSER

A UNE POLYDEHISCENCE CRANIENNE

Il est classique, devant une infection méningée, de rechercher, parmi d'autres causes possibles, une communication anormale entre les cavités aériennes septiques de la face et les espaces méningés.

La brèche dure-mérienne constitue, en effet, une porte d'entrée idéale pour déclencher une infection du liquide céphalo-rachidien.

A côté de ces épisodes méningés, nous verrons que d'autres symptomes devront faire envisager la possibilité de déhiscences craniennes, que ce soit:

- une surdité congénitale restée inexpliquée
- un diagnostic d'otite porté par erreur
- un vertige
- ou toute autre anomalie obscure siègeant au niveau des oreilles moyenne ou interne.

4 DEVANT UNE MENINGITE

C'est en effet essentiellement à la suite d'une méningite que la fistule pourra se manifester; et, répétons le, c'est une règle absolue de rechercher une brèche ostéo-méningée devant tout épisode de méningite

- surtout s'il est du au Pneumocoque
- et surtout s'il s'agit d'une récidive

En effet, si la symptomatologie de ces infections est celle de toutes les méningites purulentes, deux aspects plus particuliers doivent retenir l'attention; il s'agit:

- d'une part de la fréquence très grande de ces récidives
- d'autre part de la nature du germe en cause.

I LES RECIDIVES

Plusieurs cas retrouvés dans la littérature montrent l'ampleur du problème:

SPITZ en 1961
l'auteur rapporte l'observation d'un enfant qui présenta vingt récidives de méningite avant que l'origine de l'infection ne soit découverte et la brèche colmatée.

CANTHORNE en 1960
qui rapporte un cas où la communication ne fut découverte qu'après le dix-huitième épisode méningé.

Dans l'observation que nous rapportons, le diagnostic ne sera posé qu'après la quatrième méningite.

D'après la littérature nous nous apercevons que les ménin-
-gites récidivantes ne sont en fait que de connaissance récente.

Avant l'apparition des Sulfamides et des Antibiotiques la gravité du premier épisode était telle, que l'absence de survie empêchait de suivre longtemps l'évolution de ces malades.

a) LA MENINGITE RECIDIVANTE: DEFINITION

Il s'agit d'une infection méningée survenant après la guérison d'un premier épisode, dans un délai variable:

- parfois très court
  mais cependant toujours supérieur à un mois
- parfois après plusieurs années.

Cette définition permet ainsi d'éliminer les rechutes; celles-ci se manifestent plus précocément:

- dès l'arrêt
- ou dans les jours qui suivent l'arrêt du traitement,

et sont le fait:

- soit d'une innefficacité thérapeutique
- soit d'un réensemencement permanent par un foyer neurologique ou extra-méningé ouvert dans l'espace sous-arachnoidien
- soit d'une malformation congénitale telle que:
  + un kyste dermo-épidermoide
  + ou un spina-bifida

b) LES FACTEURS FAVORISANTS

La survenue des récidives est favorisée par certains facteurs que ce soit:

§ un épisode infectieux
soit rhino-pharyngé
soit au niveau de l'oreille moyenne
soit au niveau de l'oreille externe si le tympan n'est pas intact.

§ tout acte faisant baisser la pression du L.C.R.
comme, par exemple, une ponction lombaire

§ tout acte augmentant la pression des fosses nasales
toux,
mouchage,
éternuement, etc...

c) MANIFESTATION DE LA RECIDIVE

La méningite récidivante se manifeste en tous points comme un épisode de méningite purulente banale, et il n'existe pas de symptome permettant de l'individualiser.

Nous parlons de méningite purulente car il ne semble pas que le risque de syndrome méningé viral soit augmenté.

Le tableau réalisé est souvent intense et rapide; on peut voir s'installer en quelques heures l'association:

§ d'un syndrome infectieux important
avec une hyperthermie à 39-40°
une rate souvent palpable
une vitesse de sédimentation très accélérée
une hyperleucocytose à prédominance de P.N.

§ d'un syndrome méningé souvent intense

avec des céphalées importantes
des rachialgies
une photophobie marquée
des vomissements en jet
une constipation
un état de contracture global et douloureux
avec raideur de la nuque et du rachis
des signes de Kernig et de Brudzenski.

§ et souvent d'un syndrome neurologique

avec des troubles de la conscience
allant de la simple obnubilation au coma
et avec des signes déficitaires

d) LA CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC: LA PONCTION LOMBAIRE

C'est sur la ponction lombaire que vont reposer les diagnostics clinique et bactériologique, ainsi que les modalités thérapeutiques immédiates.

Le liquide céphalo-rachidien retiré est le plus souvent louche ou franchement purulent.

Les deux prélèvements pratiqués vont permettre de mettre en évidence:

- l'hyperleucocytose souvent élevée
  30-40 000 éléments par mm^3
- l'hyperalbuminorrachie
- l'hypoglycorrachie

Un traitement sera immédiatement mis en route:

- avant le résultat de l'antibiogramme qui permettra une éventuelle correction
- et avant de pousser plus loin les investiga-tions complémentaires, qui permettront de mener à bien l'enquête étiologique.

e) L'EVOLUTION

Elle est assez comparable à celle d'une méningite banale; toutefois la responsabilité habituelle du Pneumo-coque explique la possibilité d'évolutions défavorables, plus ou moins rapidement mortelles.

Mais de toute façon, même en cas de guérison, il faudra toujours craindre d'éventuelles séquelles motrices, sensitives ou psychiques.

En fait, le pronostic dépend, avec les possibilités des Antibiotiques actuels:

- non pas, tant de l'épisode méningé lui-même
- que de la survenue toujours possible d'une récidive nouvelle.

2 LA NATURE DU GERME EN CAUSE

A côté du caractère récidivant des infections méningées, c'est la nature du germe en cause qui doit attirer toute l'attention.

Ces germes sont le plus souvent ceux qui appartiennent:

- au système respiratoire
- et à la flore cutanée

a) LES DEUX GERMES LES PLUS FREQUENTS

§ le Pneumocoque

Il est retrouvé dans deux des épisodes méningés de l'observation que nous rapportons.

Pour BERTOYE dans son article intitulé:

" les méningites purulentes récidivantes"

on le retrouverait dans 90% des cas.

La prédominance de ce germe par rapport aux autres saprophytes des cavités naturelles de la face comme par exemple le Méningocoque, reste inexpliquée.

§ L'Hemophilus Influenzae

Il est moins classique, mais la relative fré-quence avec laquelle on le retrouve dans la litté-rature, mérite d'être soulignée.

Les deux autres infections méningées du petit Farid étaient notamment dues à ce germe.

b) LES AUTRES GERMES

§ Staphylocoque doré

Il s'agit d'un troisième germe qui serait en fait retrouvé assez souvent.

§ Germes inhabituels

Pour SCHWARTZ & DODGE la mise en évidence de germes tels que:

- Pasteurella Multocida
- Mima polymorpha
- certains bacilles Gram-négatifs

serait en faveur d'une communication anormale en rapport avec une malformation congénitale.

Le même germe pourra en général être retrouvé:

- dans le nasopharynx
- dans la gorge
- ou au niveau du conduit auditif externe

Il faut cependant mentionner qu'il existe des cas où les cultures restent négatives et où on ne peut donc faire aucune identification.

BERTOYE rapporte la statistique suivante:

- germe non précisé 40% des cas
- germe précisé 60% des cas

ceci pouvant être en rapport avec la mise en route d'une antibio--thérapie préalable au prélèvement.

B DEVANT UNE SURDITE D'ORIGINE CONGENITALE

Les surdités unilatérales ne sont pas inconnues chez l'enfant. Les examens systématiques de routine pratiqués chez eux ont permis d'en diagnostiquer plusieurs.

L'étiologie la plus souvent retrouvée est:

- virale
- ou traumatique

mais, certains cas restent souvent inexpliqués.

Avec l'introduction d'examens radiologiques plus poussés, certaines de ces surdités ont pu être rapportées à des anomalies congénitales siègeant au niveau du Rocher.

Plusieurs observations ont été rapportées à ce sujet.
On peut citer entre autres:

§ celle de NENZELIUS en I95I

il s'agissait d'une surdité par agénésie partielle du labyrinthe.

§ celle de BARR & WERSALL en I965

ces auteurs rapportent le cas d'une petite fille de quatre ans hospitalisée pour une surdité de perception bilatérale avec absence des fonctions vestibulaires et auditives.
On retrouvait plusieurs épisodes d'otite bilatérale dans les antécédents.
Le diagnostic fut porté lorsque l'enfant présenta l'association d'une nouvelle otite à une infection méningée; la paracenthèse entraina une otorrhée faite de liquide céphalo-rachidien.

§ celle de STOOL en I967

L'observation fut rapportée sous le titre:

"le syndrome de surdité congénitale associée à une méningite otogène".

Des fistules ostéo-méningées ont pu être également mises en évidence:

- d'une part, dans des cas de fixation congénitale de la platine de l'étrier

ces cas sont rapportés par:

OLSON & LEHMAN
SHEA
GLASSCOCK

- d'autre part, dans des cas d'otosclérose
  on peut à ce propos citer les travaux de HOUSE en I967 parus sous le titre:
  "le problème des fistules dans la chirurgie de l'otosclérose".

Il sera donc nécessaire de faire un diagnostic étiologique précis chaque fois que l'on sera en présence d'une surdité de perception, et ce, d'autant plus:

- qu'il s'agira d'un enfant
- et que la surdité restera apparemment inexpliquée.

C DEVANT UNE OTITE TROMPEUSE

Il s'agit en fait d'otorrhées cérébro-spinales prises par erreur pour une otite, comme ce fut le cas, par exemple, dans l'observation de BARR & WERSALL citée plus haut.

Il faut cependant dire qu'il s'agit, dans le cadre des otorrhées spontanées d'origine cérébro-spinale , d'une erreur inhabituelle.

En cas de doute, se pose alors le problème de la paracenthèse:

- quoique dangereuse s'il existe effectivement une brèche du fait du risque non négligeable de méningite,
- la plupart des auteurs s'accordent pour reconnaitre le bien-fondé de son utilité, tout au moins lorsqu'on pense qu'il peut exister une communication entre l'oreille moyenne et les espaces sous-arachnoidiens.

Cela peut être d'une valeur considérable si le liquide prélevé peut être identifié comme étant du L.C.R.

C DEVANT UNE AUTRE ATTEINTE

Une déhiscence cranienne d'origine congénitale pourra être évoquée, plus rarement cependant, devant d'autres affections.

Nous les citerons brièvement.

I UNE INFECTION LABYRINTHIQUE POST-OPERATOIRE

STROUD & CALCATERRA en rapportent une observation.

Il s'agit d'une petite fille de sept ans opérée pour cholestéatome et qui présenta un syndrome infectieux labyrinthique dans les suites opératoires.

Une seconde intervention permit de mettre en évidence une fistule au niveau de la platine de l'étrier.

2 UNE AFFECTION SIMULANT UN VERTIGE DE MENIERE

Possibilité également envisagée par STROUD & CALCATERRA qui en rapportent un cas.

Mais il faut insister sur le fait que le terme vertige de Ménière est surtout utilisé en France, et qu'à l'étranger, notamment dans les pays anglo-saxons ou nordiques, le terme consa-cré est:

Maladie de Ménière

Il s'agit d'une maladie à évolution paroxystique et faite d'un trépied symptomatique comportant:

- vertige
- surdité
- bourdonnement

3 UNE PERTE DES FONCTIONS LABYRINTHIQUES

Il faudra évoquer une déhiscence chaque fois qu'une perte des fonctions vestibulaires ne permettra pas de découvrir une étiologie précise.

Cependant d'après [illegible], même s'il existe une brèche durale, les fonctions labyrinthiques et auditives peuvent rester normales tant que la pression du L.C.R. reste identique à celle du liquide périlymphatique.

Dans ces conditions le malade ne court pas de plus grand risque de méningite; ce n'est seulement que lorsque le L.C.R. gagne l'oreille moyenne que ce risque devient important. Et même dans ces conditions on a vu des patients vivre plusieurs années sans infection méningée.

Donc, au total; il faudra penser systématiquement à une brèche ostéo-méningée essentiellement devant:

- des épisodes récidivants de méningite
- une surdité d'origine congénitale.

****

(VI)

QUELS SONT LES SYMPTOMES D'UNE POLYDEHISCENCE CRANIENNE

Il est nécessaire de mettre en oeuvre tout un protocole d'investigations afin de mettre en évidence la brèche ostéo-méningée, et ceci du fait:

- des risques évolutifs courus par les malades qui présentent des épisodes récidivants de méningite
- et de la nécessité de colmater la brèche, seule garantie du tarissement de l'écoulement.

La démarche diagnostique se fera en deux temps:

- tout d'abord, affirmer l'existence d'une déhiscence
- ensuite en préciser le siège exact.

Pour cela il va donc falloir:

- préciser le contexte clinique
- rechercher l'existence d'un écoulement nasal ou auriculaire
- affirmer que cet écoulement présente les mêmes caractéristiques que celles du L.C.R.

A LE CONTEXTE CLINIQUE

Il est important de bien le préciser, car il pourra fournir des arguments de poids en faveur de l'existence d'une brèche ostéo-méningée.

I L'INTERROGATOIRE

En interrogeant le malade ainsi que son entourage, on pourra déjà éliminer certains diagnostics.

On recherchera:

§ des antécédents de traumatisme cranien

Les déhiscences craniennes d'origine traumatique sont beaucoup plus fréquentes que les brèches congénitales; cependant faire la part des choses peut être difficile:

+ un traumatisme peut passer inaperçu
  il peut en effet se passer une longue période entre celui-ci et la première infection méningée, ou bien encore le premier écoulement de L.C.R.

+ un taumatisme peut favoriser la rupture d'une paroi osseuse congénitalement fragile

+ il peut exister conjointement
  une brèche traumatique
  et une brèche congénitale

§ des antécédents de chirurgie cranienne

une brèche pouvant être fortuitement réalisée au cours de l'intervention.

§ une éventuelle symptomatologie neurologique

en faisant préciser au malade le début des troubles.

2 L'EXAMEN CLINIQUE

Il devra être le plus complet possible; il faudra plus particulièrement apprécier:

§ les fonctions labyrinthiques et auditives

elles permettront de se faire déjà une idée sur la topographie de l'éventuelle brèche:

+ si elles sont normales

il s'agira d'une déhiscence directe, mettant en communication l'oreille moyenne avec les espaces méningés.

+ si elles sont totalement absentes

il s'agira alors, vraisemblablement, d'une déhiscence indirecte, où la mise en communication des espaces sous-arachnoidiens avec l'oreille moyenne se fait par l'intermédiaire d'une anomalie de l'oreille interne.

§ l'éventuelle existence d'un écoulement de L.C.R.

si besoin en le provoquant.

§ une éventuelle malformation

sinus dermo-épidermoide
et spina-bifida

Mais la clé du diagnostic est la mise en évidence d'un écoulement de liquide céphalo-rachidien sous la forme:

- soit d'une rhinorrhée
- soit d'une otorrhée

B LA RHINORRHEE

Elle représente le cas le plus fréquent dans les écoulements de liquide céphalo-rachidien.

Il s'agit d'un signe fondamental, à rechercher devant toute méningite purulente, sa découverte étant la preuve formelle d'une communication.

I SES CARACTERISTIQUES

On a parfois la chance d'observer le tableau évocateur classique:

écoulement d'un liquide clair
en gouttes pressées
par l'une des narines d'un sujet penché en avant
les efforts
ou la compression jugulaire
accélérant le rythme de la fuite

En fait cela est très rare et c'est le plus souvent l'interrogatoire qui permettra de mettre la rhinorrhée en évidence.

§ l'écoulement

Il s'agit d'un écoulement:

- d'abondance modérée
  mais pouvant atteindre aisément 500 ml.
- intermittent et capricieux
- pouvant être déclenché par
  un éternuement, un mouchage,
  une position tête basse,
  un voyage cahoté, etc...

- volontiers unilatéral
  intéressant toujours le même côté;
  mais la bilatéralité ne permet cependant pas d'exclure le diagnostic.
  d'autre part le siège de l'écoulement n'indique pas forcément le siège de la fistule:
  on retrouve plusieurs cas dans la litté--rature où la déhiscence était située du côté opposé à l'écoulement nasal.
- apparaissant en dehors de tout phénomène congestif des cavités nasales.
- et n'ayant habituellement aucun retentissement sur l'état général.

§ le liquide

Il s'agit d'un liquide:

- clair, eau de roche, parfois translucide
- ne tachant ni n'empesant le linge
- et, à l'inverse d'un écoulement nasal banal ne sédimentant pas si on le laisse reposer.

Cet écoulement est plus difficile à mettre en évidence lorsqu'il se fait par l'arrière et qu'il est dégluti.

Il faudra alors demander au malade, si toutefois il ne s'agit pas d'un enfant en trop bas âge, s'il perçoit l'écoulement dans le pharynx lorsqu'il est couché.
Souvent il ne signale que la perception d'un goût fade dans l'arrière gorge.

C L'OTORRHEE

Dans le cadre des déhiscences congénitales, elles sont beaucoup plus rares que les écoulements de L.C.R. par le nez.

Il faut rappeler les conditions nécessaires pour qu'une otorrhée cérébro-spinale puisse s'installer. Ce sont:

- la présence d'une brèche méningée
- la mise en relation avec les cavités aériennes qui sont creusées dans le rocher
- et enfin une solution de continuité tympanique.

Si le tympan est intact le liquide passera par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache:

- soit dans le pharynx pour être dégluti
- soit dans le nez pour s'extérioriser sous la forme d'une rhinorrhée

Ces otorrhées seront de deux types:

§ des otorrhées spontanées

apparaissant en dehors de toute manipulation au niveau de l'oreille interne ou moyenne.

§ des otorrhées au cours d'intervention chirurgicale

non pas, celles provoquées par des traumatismes au cours de l'intervention
mais plutôt, celles apparaissant au cours d'ablation de la platine de l'étrier

I SES CARACTERISTIQUES

L'otorrhée cérébro-spinale se réduit habituellement à un simple écoulement auriculaire.

Elle est particulièrement typique si on a la chance de l'observer directement.

Il s'agit d'un écoulement:

- fait comme précédemment d'un liquide eau de roche
- également d'abondance modérée
- ayant plus volontiers un caractère intermittent que la rhinorrhée
- remplissant le conduit auditif externe avant de s'écouler vers l'extérieur
- et ne retentissant pas sur l'état général.

Il faut signaler que cet écoulement peut être transitoire et se poursuivre par une rhinorrhée après cicatrisation du tympan.

En fait on fera plus souvent le diagnostic sur l'oreiller et il nécessitera, comme dans le cas des rhinorrhées, une confirmation chimique.

2 DIAGNOSTICS A ELIMINER

Il n'y a pas en pratique ~~de diagnostic différentiel~~:

- il n'y a guère d'écoulements de la ~~caisse ou du~~ conduit auditif externe qui aient l'aspect d'un liquide transparent
- rien n'autorise ~~la confusion entre une otorrhée~~ cérébro-spinale et
  - du sang
  - du pus
  - ou l'écoulement séreux d'un eczéma du conduit auditif externe, qui n'est jamais absolument transparent.

La liquorrhée mise en évidence, il reste alors a prouver qu'il s'agit bien de liquide céphalo-rachidien en pratiquant une analyse chimique du liquide d'écoulement.

D LA CONFIRMATION: L'ANALYSE CHIMIQUE DU L.C.R.

L'importance de la sanction chirurgicale est telle, qu'il est nécessaire d'avoir la confirmation de l'origine du liquide d'écoulement.

L'analyse chimique du liquide est formelle pour poser le diagnostic de liquorrhée cérébro-spinale.

Le principe de la méthode est de montrer qu'il existe une composition voisine entre:

- le liquide d'écoulement d'une part
- le liquide céphalo-rachidien d'autre part

Plusieurs auteurs ont étudié:

- le taux d'albumine
- ou bien le taux de chlorures du liquide d'écoulement

mais ces chiffres apportent en fait peu de renseignements et sont, le plus souvent, source d'erreur.

En pratique

le critère différentiel important permettant d'éliminer les liquorrhées provenant d'une autre origine, est la richesse en sucre du liquide d'écoulement.

I TECHNIQUE

La recherche peut se faire:

§ soit sur le liquide recueilli dans un tube à essai

s'il est toutefois assez abondant pour permettre un dosage; il faudra au moins 3 ou 4 cc. de liquide pour obtenir une réponse satisfaisante.

§ soit à l'aide d'un papier réactif témoin de type Clinistix

en plaçant ce papier dans les fosses nasales ou le conduit auditif externe.
Si on est en présence de L.C.R. le papier vire au bleu-vert en moins de quinze secondes.
Il ne se modifie pas, ou très lentement (supérieur à une minute) en son absence.

2 LES LIMITES DE L'EXAMEN

Pour certains auteurs il faut cependant faire quelques restrictions à l'équation un peu trop simpliste:

Présence de sucre dans le liquide d'écoulement = L.C.R.

- CROW précise que le liquide de rhinite purulente peut contenir du sucre en faible quantité.
- RIDLEY en 1930 montre que les secrétions lacrymales contiennent autant de substances réductrices que le L.C.R.

Or, puisque les secrétions lacrymales passent normalement dans les fosses nasales par l'intermé-diaire des canaux naso-lacrymaux, les secrétions nasales normales peuvent donc contenir des traces de sucre.

- enfin lorsque les muqueuses nasales sont endommagées par une infection prolongée ou une irritation, un peu d'exsudat issu du plasma peut s'additionner aux secrétions nasales, qui peuvent donc ainsi contenir du sucre.

Malgré ces restrictions, la recherche de substances réductrices dans le liquide d'écoulement reste une bonne méthode d'examen pour affirmer qu'il s'agit bien de L.C.R.

En pratique

la découverte d'un taux de glucose égal ou supérieur à 0,50 gr./litre conserve toute sa valeur

Il faut ajouter à ce premier examen destiné à confirmer l'origine de l'écoulement

Une investigation bactériologique du liquide d'écoulement

un liquide clair peut être infecté, et dans notre observation un Pneumocoque a été découvert dans le liquide auriculaire Le germe était présent avant toute suppuration méningée.

A la fin de ces premiers examens, il est donc le plus souvent possible d'affirmer l'authenticité de l'écoulement et parfois même, son côté.

Cependant, si la notion de liquorrhée cérébro-spinale affirme l'exis-tence d'une fistule:

- d'une part, cette notion peut manquer
- d'autre part, elle ne précise pas le siège de la déhiscence.

Il est donc indispensable de recourir à toute une série d'examens complémentaires pour pouvoir déterminer le siège exact de la, ou des fistules, condition préalable nécessaire à une bonne approche chirurgicale qui permettra de colmater efficacement la brèche.

oooooooooooooooo

(VII)

QUELLES SONT LES METHODES DE LOCALISATION DE LA BRECHE

Afin d'établir la localisation exacte de la brèche ostéo-méningée il est nécessaire de recourir à des examens complémentaires.

Le diagnostic topographique est le temps essentiel de l'examen du malad-.

Les tentatives d'exploration chirurgicale faites pour repérer une communication qui n'a pu être localisée auparavant se soldent quelquefois par des échecs, d'autant plus qu'il peut exister, comme dans l'observation que nous rapportons, des points de fuite multiples.

Nous verrons que les méthodes classiques, bien qu'il soit nécessaire de les demander, ne sont que de peu de recours.

Il faudra donc pratiquer des examens beaucoup plus spécialisés.

Nous adopterons pour ces investigations le plan proposé en 1968 par OMMAYA et Coll.

A LES METHODES CLASSIQUES

Ces méthodes classiques, que l'on demandera nécessairement, auront surtout un intérêt dans le diagnostic différentiel.

Il s'agit essentiellement:

- des radiographies standards du crane
- des tomographies
- de l'encéphalographie gazeuse.

I LES RADIOGRAPHIES STANDARDS DU CRANE

Elles doivent toujours comporter:

- un cliché de face
- un cliché de profil
- une incidence de Worms et Breton
- une incidence de Hirtz

Deux signes, quoique rares, possédent une grande valeur:

§ l'opacité du sinus frontal

traduisant la présence de liquide à l'intérieur

§ le Pneumatocèle

il s'agit de l'injection spontanée de l'espace sous-arachnoidien par de l'air, permettant d'affirmer la communication avec les cavités aériennes.

Cependant il s'agit le plus souvent de signes rencontrés dans des déhiscences d'origine traumatique.

En fait, les radiographies standards du crane, si elles peuvent dans de rares cas mettre en évidence des fistules au niveau de la lame criblée, apportent la pluart du temps peu de renseignements positifs.
Ceci est du au fait que plusieurs ombres osseuses se superposent au niveau de la base du crane.

2 LES TOMOGRAPHIES

Elles peuvent permettre une meilleure appréciation des structures osseuses de la base du crane.

Les meilleurs images sont obtenues en faisant ces tomographies en balayage complexe.

Quoiqu'il en soit, il faut faire des coupes fines de façon à explorer complètement, suivant les cas

- l'étage antérieur
- la région de la selle turcique
- le sinus sphénoidal
- et le rocher

C'est sur des tomographies de la lame criblée que, dans notre observation, la déhiscence fut mise en évidence.

C'est également grâce à des tomographies du rocher que KRAMER, en 1971, mit en évidence une déhiscence au niveau du Tegmen Tympani.

3 L'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE

Elle ne permet que rarement la visualisation d'une fistule, mais elle pourra éliminer un éventuel processus tumoral.

Ces méthodes radiologiques sont donc indispensables mais elles ne permettent pas toujours, malgré le perfectionnement du matériel, d'obtenir à elles seules des renseignements suffisamment sûrs pour décider du traitement.

Si elles peuvent parfois donner une idée générale sur la région de l'écoulement, elles ne peuvent que rarement donner l'endroit exact, et elles ne sont d'aucune assistance pour localiser des fistules au niveau des sinus de l'ethmoide et du sphénoide.

Elles trouvent en fait leur utilité dans l'élimination de certains diagnostics

- processus tumoral
- fracture
- etc...

B LES METHODES SPECIALISEES

I INJECTION DE PRODUITS COLORANTS

a) le principe

Il s'agit d'une méthode consistant à injecter différents produits colorants

- par voie lombaire
- ou par voie sous-occipitale

dans les espaces sous-arachnoidiens.

On recueille ensuite le liquide d'écoulement par le nez ou par l'oreille s'il est en quantité suffisante.

Ou plutôt, on note la coloration obtenue en plaçant des petits coins de coton aux endroits présumés de la ou des fuites:

- au niveau des fosses nasales
- et du conduit auditif externe

La coloration d'un ou plusieurs cotons vient signer le siège de la brèche ostéo-méningée.

b) <u>les différents colorants utilisés</u>

Différents produits ont été utilisés suivant les auteurs.

Nous citerons:

- le bleu de méthylène
- le carmin indigo
  utilisé avec succès par GUNDERSEN & HAYE
- la phénol-sulfone-phtaléine
  utilisée de façon courante
- le rouge congo
- la fluoréscéine
  elle nécessite un matériel spécialisé puisque la coloration doit être recherchée en lumière de Wood, mais elle tire son intérêt de par l'absence d'effet toxique.

c) <u>les limites et inconvénients de la méthode</u>

En fait cette méthode semble moins utilisée depuis ces dernières années:

- d'une part, parce que le temps d'apparition du colorant est fonction de la largeur de la brèche

Lorsqu'il s'agit de très petites déhiscences la méthode est à la fois

trop longue

et pas assez fidèle

- d'autre part, parce qu'il existe aujourd'hui des méthodes encore plus précises permettant un meilleur diagnostic topographique.
- enfin et surtout, parce qu'on lui reproche le risque d'accident méningé du fait des produits utilisés et de la mutiplicité des manoeuvres.

2 EXPLORATION AU PANTOPAQUE

a) le principe

Ce type d'exploration a été proposé pour la première fois par GHOURALAL en 1956, puis par

TENG en 1965

HARRINGTON en 1967

Deux méthodes ont été mises au point suivant le siège présumé de la fistule:

§ instillation du produit dans les fosses nasales

le produit est alors amené

- au contact de la lame criblée par flexion externe de la tête
- puis au contact du sinus sphénoidal par une déflexion marquée

§ injection du produit par voie lombaire

et il est amené par gravité jusqu'à la citerne ponto-cérebelleuse.

Les clichés ensuite tirés, permettent de suivre le trajet du produit de contraste et de déceler une éventuelle brèche.

b) les limites et inconvénients de la méthode

L'hypothèse d'un risque infectieux a été soulevée; cependant les utilisateurs de ce procédé pensent qu'il est minime du fait de la non miscibilité à l'eau du Pantopaque.

Cette réserve faite, la méthode est considérée par la plupart des auteurs comme une bonne technique de diagnostic.

3 MARQUEURS ISOTOPIQUES

Du fait de la tolérance imparfaite des colorants injectés, l'utilisation de marqueurs isotopiques a bientôt été proposée.

On retrouve dans la littérature plusieurs techniques rapportées en particulier par:

CROW en I956
DI CHIRO en I964
SINANEN en I966

a) le principe

Il s'agit d'une technique particulièrement intéressante ayant pour principe de comparer:

- la radio-activité du liquide d'écoulement
- avec celle du liquide céphalo-rachidien

On examine au compteur à scintillation des tampons de coton absorbants préalablement placés, après anesthésie locale, au niveau des différents sièges habituels des déhiscences.

L'isotope aura été, dans un premier temps, injecté dans les espaces sous-arachnoidiens le plus souvent par voie lombaire.

Le siège de la déhiscence sera donné par les tampons devenus radio-actifs.

b) les produits utilisés

Les produits utilisés de façon courante sont principalement:

- le Na^{24}
- l'As^{74}

  marqueur intéressant de par sa courte demie vie et parce qu'il est absolument inoffensif.
- la sérum-albumine

c) les résultats

Cette méthode permet d'affirmer la fistule et de préciser le siège sur l'existence d'une contamination nasale ou auriculaire, l'hyperactivité gagnant les cotons placés au niveau des narines ou du conduit auditif.

Si cette donnée peut paraitre superflue lorsque l'écoulement et son côté semblent évidents, il n'en est pas de même lorsque la liquorrhée est intermittente ou peu abondante

4 LA CISTERNOGRAPHIE ISOTOPIQUE

Il s'agit d'une variante de la méthode précédente.

Elle a été proposée par DI CHIRO dès 1963 mais elle ne s'est vraiment développée que très récemment; elle parait maintenant destinée à prendre une place de choix dans ces explorations.

a) le principe

Le produit radio-actif est injecté dans les espaces sous-arachnoidiens comme précédemment, mais cette fois il est suivi dans son trajet par des cartographies en couleur de face et de profil.

Les clichés sont pris à la

première

deuxième

troisième

et sixième heure

après l'injection; on obtient ainsi une visualisation des citernes de la base du crane.

b) les produits utilisés

C'est la sérum-albumine qui parait actuellement la plus employée; on utilise

- soit l'albumine marquée par l'Iode I3I (RISA)
- soit l'albumine marquée au Technitium

c) les résultats

Normalement il ne doit pas exister de radio-activité en dehors de la boite cranienne; la fuite sera donc visualisée par l'apparition de la radio-activité dans une zone normalement muette:

§ les fistules de la fosse postérieure

elles vont se manifester précocément de trente minute à une heure après l'injection.

§ les fistules de la fosse moyenne

c'est à dire celles siègeant au niveau de la selle turcique et du sinus sphénoidal; elles apparaissent une à deux heures après l'injection du marqueur

§ les fistules de l'étage antérieur

elles apparaissent sur les dernières cartographies de la troisième à la sixième heure.

Dans certains cas favorables le traceur dessine le trajet de la déhiscence.

Il sera donc possible au chirurgien d'intervenir en connaissant à l'avance les lésions qu'il aura à traiter ce qui était, naguère encore, loin d'être le cas.

Si la contamination est faible ou douteuse, il vaut mieux répéter l'examen après un délai de quelques semaines.

d) avantages et inconvénients

Cette méthode présente donc le double avantage:

- de localiser la fistule
- et de préciser son trajet

Il s'agit donc d'une technique fidèle et relativement simple.

Des réactions méningées, quoique rares, ont été décrites; elles seraient moins nombreuse avec le marquage au Technitium.

A ce niveau de l'examen, si toute la batterie des investigations ne permet pas de déceler le siège de la déhiscence, il reste encore une possibilité:

Il s'agit du repérage sous anesthésie générale comme l'ont propɔsé BOUCHE & FRECHE à propos des rhinorrhées cérébro-spinales.

ooooooooooooooo

(VIII)

QUELS SONT LES SIEGES DES DEHISCENCES CRANIENNES

Si on se rapporte aux données anatomiques, le L.C.R. issu de la brèche pourra venir schématiquement de trois endroits.

Il s'agit de trois cavités situées proches de la dure-mère dont l'ouverture va entrainer une double déhiscence

osseuse

et durale

qui semble être la condition anatomo-pathologique essentielle dans la persistance de la fuite du L.C.R.

Ces trois régions sont:

- la région ethmoido frontale au niveau de l'étage antérieur
- la région sphénoido-frontale au niveau de l'étage moyen
- la région du rocher au niveau de l'étage postérieur

Nous verrons qu'il pourra s'agir:

- d'anomalies isolées
- ou de malformations plus complexes entrant dans le cadre des polydéhiscences.

A ETAGE ANTERIEUR

En dehors d'une infection méningée c'est donc une rhinorrhée qui aura orienté le diagnostic.

A cet étage on peut observer deux types de fistule:

- fistules indirectes
  par l'intermédiaire du sinus frontal
- fistules directes
  au niveau de la lame criblée

I DEHISCENCE AU NIVEAU DU SINUS FRONTAL

Il s'agit donc d'une fistule de type indirect, le L.C.R. franchissant successivement:

- la brèche dure-mérienne
- le sinus frontal
- et enfin les fosses nasales

Ces déhiscences sont généralement situées au niveau de la paroi postérieure du sinus frontal.

Ces cas ne sont cependant qu'exceptionnellement retrouvés dans la littérature.

2 DEHISCENCE DE LA LAME CRIBLEE

Il s'agit, tout au moins en ce qui concerne l'étage antérieur, la cause la plus souvent retrouvée.

Cette possibilité fut déjà envisagée par SAINT CLAIR THOMSON en I899.

LOCKE en I926 précise que les brèches de la fosse antérieure ne peuvent avoir pour origine que des anomalies congénitales siègeant au niveau de la lame criblée de l'ethmoide.

Enfin en I968 OMMAYA, sur dix cas de rhinorrhées cérébro-spinales spontanées, rapporte quatre cas où il put mettre en évidence une déhiscence de la lame criblée.

Il se pose cependant, comme dans l'observation que nous rapportons, un problème parfois difficile à résoudre.
Il faut, en effet, pouvoir faire la part entre

- un éventuel traumatisme
- et une anomalie congénitale

S'agit-il d'une véritable déhiscence d'origine congénitale, ou bien d'une fragilité anormale de la lame criblée, laquelle pourrait facilement se rompre sous l'effet d'un choc, même minime?

Mais de toute façon la sanction thérapeutique devra être la même, puisque toutes ces anomalies exposent le malade au même risque à savoir, la méningite avec l'éventualité d'une ou plusieurs récidives.

B ETAGE MOYEN

Dans ce cas, en dehors de la méningite toujours possible, c'est encore une rhinorrhée faite d'un liquide clair qui aura fait évoquer le diagnostic.

On retrouve essentiellement trois sièges de déhiscences.

I DEHISCENCES SITUEES EN AVANT DE LA SELLE TURCIQUE

Cette malformation met en communication les espaces sous-arachnoidiens et les fosses nasales par l'intermédiaire du sinus sphénoidal.

OMMAYA en rapporte un cas mais il ne fera pas la part entre une anomalie congénitale véritable et une éventuelle atrophie.

Pourtant d'autres cas identiques, quoique très rares, ont été retrouvés dans la littérature et sont considérés comme étant d'origine congénitale.

2 DEHISCENCES AU NIVEAU DU PLANCHER DE LA SELLE TURCIQUE

Dans ce type de fistule, la communication avec les fosses nasales se fait également par l'intermédiaire du sinus sphénoidal.

Quelques cas sont rapportés dans la littérature.

3 PERSISTANCE DU CANAL CRANIO-PHARYNGIEN

Nous la citons comme une éventuelle troisième possibilité quoique ce soit à la limite du cadre des déhiscences craniennes d'origine congénitale.

Le L.C.R. passe à travers le sinus sphénoidal par l'intermédiaire d'un canal cranio-pharyngien persistant, puis il s'extériorise par les fosses nasales.

C ETAGE POSTERIEUR

A ce niveau, du fait des dispositions anatomiques particulières, les possibilités vont être plus importantes et les trajets beaucoup plus variés.

Nous trouverons, comme au niveau de l'étage antérieur:

§ des fistules directes

- au niveau de l'oreille moyenne
- ou au niveau du conduit auditif externe

§ des fistules indirectes

- au niveau de l'oreille moyenne
  par l'intermédiaire des structures de l'oreille interne.
  Il s'agira alors:
  + de fistules spontanées
  + ou de fistules provoquées
    en particulier à l'occasion de manipulation de l'étrier
- au niveau du conduit auditif externe
  par l'intermédiaire d'un tympan perforé
  les écoulements auriculaires ayant alors pour origine
  + l'oreille interne
  + ou la caisse du tympan

Les symptomes permettant d'envisager un tel diagnostic sont ici plus variés; ce peut être:

- une rhinorrhée, par l'intermédiaire de la trompe d'Eustache
- une otorrhée si le tympan est perforé
- une surdité congénitale
- et, bien sur, une méningite ou une récidive méningée.

On rencontrera donc à ce niveau, en fonction du siège de la fistule, des anomalies uniques ou multiples plus ou moins complexes.

I AU NIVEAU DE L'OREILLE EXTERNE

Nous ne parlerons ici que des fistules directes.

Il s'agit d'une localisation tout à fait exceptionnelle, puisqu'on n'en retrouve jusqu'à ce jour qu'un seul cas dans la littérature.

C'est celui rapporté par ESCAT en 1897 dont le malade présentait une fistule au niveau de la partie interne du conduit auditif externe.

2 AU NIVEAU DE L'OREILLE MOYENNE

§ LES FISTULES DIRECTES

D'après BENETT elles sont le plus souvent représentées par des liquorrhées de type fermé, c'est à dire avec tympan intact et extériorisation du liquide d'écoulement par les fosses nasales après avoir emprunté la trompe d'Eustache.

Dans ce cas les fonctions labyrinthiques et auditives sont généralement normales.

On retrouve essentiellement deux types de déhiscence à ce niveau:

a) DEHISCENCES DU TEGMEN TYMPANI

Il s'agit de malformations siègeant au niveau du toit de la caisse du tympan.

Plusieurs cas sont rapportés; on peut citer plus particulièrement ceux de:

ALBERTI & DAWES en I96I

KRAMER & YANAGISAWA en I97I

b) PERSISTANCE DE LA SUTURE PETRO-SQUAMEUSE

On a vu, en effet, que cette suture était déhiscente chez le foetus mais qu'elle pouvait le rester anormalement.

Deux observations sont rapportées par

KLINE en I933

CAWTHORNE en I960

2 LES FISTULES INDIRECTES

Elles nécessitent donc plusieurs anomalies:

- d'une part au niveau de l'oreille interne où l'espace périlymphatique sera directement en communication avec les espaces méningés.
- d'autre part au niveau de la caisse du tympan une malformation de la paroi interne ou de la platine de l'étrier permettant la fuite du liquide.

Nous entrons donc, avec ces fistules indirectes et spontanées dans le cadre des polydéhiscences craniennes où l'on retrouve l'association de malformations plus ou moins complexes.

Nous reviendrons plus tard, dans le cadre des anomalies siègeant au niveau de l'oreille interne, sur les fistules indirectes provoquées au cours d'intervention sur la platine de l'étrier.

Voyons donc les différentes anomalies et déhiscences susceptibles d'être rencontrées au niveau de la caisse du tympan, ces anomalies entrainant l'extériorisation du L.C.R. provenant des espaces périlymphatiques.

a) FISTULES DE LA PLATINE DE L'ETIER

Ce sont les cas les plus souvent rencontrés dans la littérature.

On peut citer ceux de:

BENETT
RICE & WAGGONER
CROOK
HARRINGTON

Plusieurs types d'anomalies sont décrits par BARR & WERSALL:

- la platine peut être absente
- elle peut présenter une perforation centrale ou latérale
- la fuite peut siéger entre la fenêtre ovale et la platine.

En fait, il s'agit le plus souvent d'une fistule siègeant au niveau du corps de la platine.

S'il est possible de la mettre en évidence au cours de l'ablation comme dans le cas de notre malade, il est cependant parfois nécessaire de recourir à l'examen microscopique qui, lui seul, permettra de découvrir une petite perforation.
Ce fut notamment le cas dans l'observation de RICE & WAGGONER.

b) FISTULES PAR ANOMALIE DE LA FENETRE OVALE

GUNDERSEN & HAYE précisent qu'à leur connaissance il n'en existe que quatre cas jusqu'en 1970.

Par la suite on trouve cependant deux nouveaux cas rapportés par:

FARRIOR & ENDICOTT en 1970

STROUD & CALCATERRA en 1971

Ces derniers auteurs mirent en évidence une absence de lèvre antérieure au niveau des bords de la fenêtre ovale entrainant un mauvais maintien de la platine de l'étrier dans la fenêtre.

Pour GUNDERSEN & HAYE le déplacement de la platine pourrait en fait, se faire sans anomalie des berges, mais simplement par une augmentation de pression au niveau de la fenêtre ovale.

Cette augmentation de pression du liquide périlymphatique serait le reflet de l'augmentation de pression du L.C.R. du fait de la communication anormale siègeant au niveau de l'oreille interne.

C'est l'épisode méningé lui-même qui aurait entrainé un accroissement de la pression dans les espaces sous-arachnoidiens.

Cette conception rejoint celle de certains auteurs qui envisagent, dans certains cas, une simple faiblesse congénitale de la platine de l'étrier qui pourrait alors se perforer ou se rompre à la moindre augmentation de pression au niveau de l'espace péri-lymphatique.

Nous verrons plus loin, à ce propos, une explication possible de cette augmentation de pression et de ses conséquences sur la formation de nouvelles brèches.

c) FISTULES PAR DEHISCENCE AU NIVEAU DU PROMONTOIRE

Il s'agit de la paroi interne de la caisse du tympan qui se trouve être directement en rapport avec les espaces labyrinthiques.

BARR & WERSALL rapportent l'observation d'un malade qui présentait:

- une déhiscence au niveau de cette paroi
- et une malformation de la fenêtre ronde

d) FISTULES PAR ANOMALIE DE LA FENETRE RONDE

Cela rejoint le cas cité ci-dessus.

BAUER, cité par BARR & WERSALL, en rapporte également un cas.

e) FISTULES PAR DEHISCENCE DE L'AQUEDUC DE FALLOPE

A ce niveau plusieurs sièges sont possibles:

- au niveau de la portion horizontale
  soit sur la partie antérieure
  soit, comme dans le cas de notre malade dans la région postérieure
- en dessous de la portion horizontale
  deux cas ont été rapportés:
  par UPDEGRAFF
  et par SHEA
- dans la région du ganglion géniculé

Donc, au total
l'anomalie la plus fréquemment rencontrée dans les malformations de l'oreille moyenne, est la fistule au niveau de la platine de l'étrier; cette perforation permettant au L.C.R. d'envahir la caisse du tympan.
Il faut rappeler que cette anomalie n'est pas isolée, mais est associée à une déhiscence siègeant au niveau de l'oreille interne.

Ces déhiscences de l'oreille interne peuvent, comme nous allons le voir maintenant, siéger à différents endroits.

3 AU NIVEAU DE L'OREILLE INTERNE

Deux possibilités se présentent donc:

- ou bien l'écoulement se fait spontanément vers l'oreille moyenne

  ce qui nécessite, comme nous venons de le voir, une malformation congénitale créant une brèche entre le labyrinthe et la caisse du tympan

- ou bien l'écoulement se fera à l'occasion d'une manipulation de la platine de l'étrier

  cette fuite au cours de l'intervention révèlera la présence d'une brèche au niveau de l'oreille interne. Ces interventions chirurgicales pourront être de différents types, que ce soit:

  - une dislocation
  - ou une ablation de la platine
  - des trous de controle chez des malades souffrant d'otosclérose.

Suivant les auteurs on trouve trois possibilités pour ces déhiscences au niveau de l'oreille interne.

Il s'agit:

- du conduit auditif interne
- de l'aqueduc du limaçon
- de l'aqueduc du vestibule

a) DEHISCENCES AU NIVEAU DU CONDUIT AUDITIF INTERNE

Pour NENZELIUS le conduit auditif interne représente la voie la plus probable que le L.C.R. puisse emprunter pour atteindre l'espace péri-lymphatique.

CROW en I956

WARD & AUSTIN en I96I

se rangent à son avis et suggèrent que le liquide emprunte les gaines méningées des nerfs franchissant un conduit auditif interne déhiscent.

SKOLNICK & FERRER ne purent venir à bout d'une otorrhée qu'après colmatage du conduit auditif interne.

D'autres auteurs plaident en faveur de cette thèse. Citons notamment:

UPDEGRAFF

WOLFERMAN

ROCKETT

RICE & WAGGONER

Cependant KAUFMAN fut le seul à pouvoir apporter une preuve à cette thése en montrant la présence d'une déhiscence à ce niveau grâce à un examen au Pantopaque.

Il faut citer une variante à la malformation précédente: il s'agit de fistules au niveau de la paroi interne d'un vestibule malformé.

Deux cas sont rapportés par:

GUNDERSEN & HAYE

SCHULTZ

b) DEHISCENCES AU NIVEAU DE L'AQUEDUC DU LIMACON

Si pour NENZELIUS il s'agit d'une voie impossible, elle n'en est pas moins acceptée par beaucoup d'autres auteurs tels que:

BARR & WERSALL
SKOLNICK & FERRER
PERLMAN

En I962 SHUKNECHT rapporte le cas d'un malade qui présentait une méningite associée à une otite suppurée et une labyrinthite:
après intervention chirurgicale il découvre un aqueduc du limaçon anormalement large.

L'aqueduc anormalement déhiscent mettrait ainsi en communication les espaces sous-arachnoidiens et le vestibule.

Ce conduit est en effet, dans les conditions normales, très petit chez l'enfant et chez l'adulte; mais chez le foetus, et même encore à la naissance il est assez largement ouvert.

BIGGERS, a propos d'une observation rapportée en I973 sur une anomalie complexe appelée malformation de Mondini, pense qu'il s'agit de la voie la plus vraisemblable.

C'est aussi l'avis de SCHUKNECHT qui pense que les fuites de L.C.R. au cours d'intervention chirurgicale sont également dues à un aqueduc du limaçon anormalement large.

FARRIOR & ENDICOTT, dans leur article publié en 1971 sous le titre:

"surdité congénitale mixte:
otorrhée cérébro-spinale et ablation de l'aqueduc du limaçon"

soutiennent activenent cette thèse:

Ils abordent le problème

- des surdités congénitales mixtes
- associées à des écoulements anormaux de L.C.R.

Pour ces auteurs la cause de ces fistules est due à la présence d'un aqueduc du limaçon anormalement large, et la conséquence clinique est une surdité congénitale mixte:

- de perception
  due à l'accroissement du volume des liquides périlymphatiques, du fait de l'envahissement par le liquide céphalo-rachidien
- et de transmission
  en rapport avec une fixation de la platine par une lèvre antérieure saillante au niveau de la fenêtre ovale.
  il ne s'agit pas d'une véritable otosclérose; cette saillie permet simplement d'empêcher l'hyperpression qui siège au niveau des liquides périlymphatiques de rompre la platine

Ils en ont recensé 22 cas dans la littérature et en rajoutent six nouveaux cas.
Dans un des cas il leur fut impossible de controler la fistule par le colmatage du conduit auditif interne.

Ils pratiquent donc systématiquement une ablation de l'aqueduc du limaçon, afin de tenter de corriger cette surdité, et vérifient que l'écoulement est stoppé; ce n'est qu'en cas d'échec qu'ils colmatent le conduit auditif interne.

Les auteurs précisent enfin que cette surdité n'est généralement découverte qu'à l'âge de deux ou trois ans et pensent que la plupart de ces enfants sont nés avec une audition normale ou sub-normale qui pourrait être respectée si l'on pouvait intervenir plus tôt.

c) DEHISCENCES AU NIVEAU DE L'AQUEDUC DU VESTIBULE

Il renferme le canal endolymphatique, et le conduit périosté qui l'entoure serait considéré comme une troisième voie théorique.

Elle est en particulier envisagée par SKOLNIK & FERRER mais on ne retrouve aucun cas dans la littérature.

Voici donc les différents sièges des déhiscences craniennes d'origine congénitale; nous les avons énumérés mais il est bien évident que l'on pourra retrouver plusieurs de ces anomalies chez un même malade.

Nous avons déjà parlé de polydéhiscence lorsque nous avons cité les différentes fistules indirectes siègeant au niveau de la caisse du tympan.

Nous avons vu que dans ces cas il fallait au moins l'association de deux anomalies:

§ une première au niveau de la caisse du tympan

il s'agit le plus souvent:

- soit d'une fistule de la platine de l'étrier
- soit d'une déhiscence de la portion horizontale de l'aqueduc de Fallope

§ une seconde au niveau de l'oreille interne

que ce soit:

- une déhiscence du conduit auditif interne
- ou un aqueduc du limaçon anormalement large

On retrouve cependant dans la littérature des malformations plus complexes permettant de bien illustrer l'observation que nous rapportons.

En effet rappelons que le petit Farid présentait l'association suivante:

- une fistule au niveau de la platine de l'étrier
- une déhiscence au niveau de la portion horizontale de l'aqueduc de Fallope
- un vestibule manifestement malformé
- et enfin une déhiscence de la lame criblée

Deux problèmes restent en suspend:

§ on ne mit pas en évidence l'origine primitive de l'écoulement au niveau de l'oreille interne, à savoir:

- le conduit auditif interne
- ou l'aqueduc du limaçon

§ on ne put affirmer l'origine congénitale de la déhiscence de la lame criblée

il pouvait s'agir

- soit d'une véritable déhiscence congénitale
- soit d'une faiblesse congénitale de la lame rompue sous un choc
- soit d'une déhiscence traumatique.

En fait dans ce contexte de polymalformation on a tendance à admettre l'origine congénitale de la brèche.

Parmi ces malformations complexes retrouvées dans la littérature nous mentionnerons:

§ l'observation rapportée par NENZELIUS en I95I

il s'agissait d'une agénésie labyrinthique associée à un syndrome polymalformatif.

§ celle de FARRIOR & ENDICOTT en I97I

les auteurs n'eurent aucun résultat après colmatage du conduit auditif interne.
une seconde exploration permit de mettre en évidence une autre déhiscence au niveau du canal horizontal de l'aqueduc de Fallope.

§ celle de BIGGERS en I973

l'auteur rapporte un cas de malformation de Mondini.
Cette malformation associe:

- une déhiscence de l'aqueduc de Fallope
- une fistule de l'étrier
- une agénésie labyrinthique partielle
- avec une turgescence du vestibule

oooooooooooooo

(IX)

QUELLES SONT LES ERREURS A NE PAS COMMETTRE

Les brèches ostéo-méningées par déhiscence cranienne d'origine congénitale posent donc plusieurs problèmes:

§ d'abord ne pas passer à côté d'une déhiscence

On retrouve plusieurs cas dans la littérature où le diagnostic de déhiscence n'a été porté qu'après en avoir fait plusieurs autres.
Il faudra y penser systématiquement devant les différents symptomes envisagés précédemment, en sachant toutefois éliminer certains autres diagnostics.

§ ensuite garder à l'esprit la possibilité de déhiscences multiples

d'après plusieurs observations rapportées on s'aperçoit que le colmatage d'une brèche ostéo-méningée peut parfois être suivi:

- d'une reprise de l'écoulement
- ou d'une nouvelle récidive méningée

ces deux accidents témoignant généralement de la présence d'une nouvelle brèche

§ enfin ne pas prendre une déhiscence pour une autre

Et donc ne pas se contenter de la découverte d'une rhinorrhée ou d'une otorrhée puisqu'elles ne suffisent pas pour préciser le siège véritable de la déhiscence.

A NE PAS MECONNAITRE UNE DEHISCENCE

On devra penser à une déhiscence cranienne devant chacun des symptomes vus précédemment, que ce soit:

- une méningite, surtout s'il s'agit d'une récidive
- une liquorrhée cérébro-spinale
- une surdité en apparence inexpliquée
- un écoulement du conduit auditif interne interprété faussement pour une otite.

Ce ne sont cependant pas des symptomes pathognomoniques des déhiscences craniennes congénitales; on peut les retrouver dans d'autres étiologies qu'il faudra absolument éliminer.

I DEVANT UNE MENINGITE

Tout en envisageant systématiquement la possibilité d'une déhiscence surtout s'il s'agit d'une récidive, il faudra éliminer:

a) UNE AUTRE ANOMALIE CONGENITALE

- un sinus dermo-épidermoide
- un spina-bifida occulta

b) UNE CARENCE IMMUNITAIRE

en fait facilement éliminée par une électrophorèse des protéines du sérum.

2 DEVANT UNE LIQUORRHEE

Ici se pose le problème d'une association possible:

- d'une déhiscence
- et d'un traumatisme ayant entrainé
  une fracture
  ou une lésion au cours d'une intervention

On tentera donc d'éliminer:

a) UNE FRACTURE

Il faut savoir qu'un traumatisme ancien, même minime pourra se manifester par un écoulement de L.C.R. plusieurs mois ou années après.

Par ailleurs il faut pouvoir faire la part entre un éventuel traumatisme et une anomalie congénitale:

- un traumatisme pourra provoquer une brèche au niveau d'une paroi osseuse congénitalement affaiblie.
- une fracture pourra être associée à une déhiscence cranienne congénitale.

b) UN TRAUMATISME AU COURS D'UNE INTERVENTION CHIRURGICALE

Il s'agit surtout de traumatismes au cours de la chirurgie de l'oreille moyenne ou de l'oreille interne.

Devant un écoulement de L.C.R. il ne faut pas mettre systématiquement en cause une éventuelle lésion d'origine traumatique mais il faut aussi penser à la possibilité:

- d'une déhiscence
- ou d'une malformation entrainant une fragilité anormale des parois osseuses.

Citons à ce propos le cas rapporté par ROCKETT:
une otorrhée apparue à la suite d'une intervention sur le rocher fut mise sur le compte d'un traumatisme; en fait l'auteur découvrit dans un deuxième temps une déhiscence au niveau du conduit auditif interne.

c) UNE EROSION DE LA PAROI OSSEUSE

Elle peut être provoquée par:

- un processus inflammatoire
- un processus tumoral
- une malformation vasculaire
- une hydrocéphalie

d) UN MENINGOCELE

Il s'agit d'une malformation congénitale susceptible
- de se rompre
- ou d'être perforée au cours d'une intervention entrainant ainsi une liquorrhée cérébro-spinale

3 DEVANT UN ECOULEMENT PRIS FAUSSEMENT POUR UNE OTITE

Il faut effectivement penser à une éventuelle déhiscence avant de poser le diagnostic d'otite récidivante.

Le cas rapporté par KRAMER & YANAGISAWA en I97I en apporte l'illustration:
une otorrhée due à une déhiscence du Tegmen Tympani fut initialement prise pour une otite; ce n'est qu'après un épisode d'infection méningée que le diagnostic fut rectifié.

S'il ne faut pas passer à côté d'une déhiscence congénitale il ne faut pas non plus se contenter du diagnostic de déhiscence unique.

Dans de rares cas il peut exister plusieurs brèches comme dans l'observation que nous rapportons.

B NE PAS MECONNAITRE UNE POLY-DEHISCENCE

Deux problèmes se posent:

- d'une part, il ne faut pas passer à côté d'une malformation complexe
- d'autre part, il ne faut pas méconnaitre la possibilité d'une seconde, ou même d'une troisième déhiscence siègeant à un autre niveau de la base du crane.

I IL PEUT EXISTER DES MALFORMATIONS COMPLEXES

Ces malformations, dont nous avons cité plusieurs cas, peuvent faire parler à juste titre de polydéhiscence cranienne d'origine congénitale.

Le cas que nous présentons en est un exemple pour ce qui concerne l'anomalie de l'oreille moyenne et du vestibule.

Il est donc très important:

- de faire un bilan pré-opératoire complet
- et, au moment de l'intervention, une exploration chirurgicale minutieuse.

La guérison définitive ne sera obtenue en effet, qu'au prix d'un colmatage parfait de toutes les brèches éventuelles.

2 IL PEUT EXISTER UNE DEHISCENCE MULTIPLE

C'est le second problème qui se pose dans le cadre des poly-déhiscences craniennes.

Deux cas peuvent se présenter:

§ ou bien déhiscences congénitale et traumatiques sont présentes simultanément

La brèche d'origine traumatique est souvent de diagnostic plus facile et peut faire passer inaperçue la malformation d'origine congénitale.

§ ou bien une déhiscence congénitale en cache une ou plusieurs autres

OMMAYA en 1968 rapporte une observation particulièrement significative:

Il s'agit d'une femme de 52 ans qui présenta une rhinorrhée gauche.
L'intervention permit de localiser une déhiscence de la lame criblée au niveau de la gouttière olfactive gauche. On colmata la brèche mais il y eut une persistance de l'écoulement.
Ce n'est qu'au cours d'une troisième intervention chirurgicale que l'on découvrit une nouvelle déhiscence au niveau de la dure-mère, mais cette fois-ci en regard de la gouttière olfactive droite.

Une sonde permis de préciser le trajet de cette nouvelle fistule:
la brèche communiquait avec le sinus ethmoidal.
On colmata cette nouvelle brèche et il n'y eut pas de nouvel écoulement.

Il faut donc savoir penser à la possibilité d'une poly-déhiscence:

- si possible avant la première intervention
  chaque fois qu'un écoulement de L.C.R. laissera un doute sur le siège éventuel de la déhiscence.
- et de toute fàçon à la moindre récidive
  de la liquorrhée ou d'une méningite
  lorsqu'une brèche aura déjà été colmatée.

C NE PAS PRENDRE UNE DEHISCENCE POUR UNE AUTRE

Nous avons vu, tout au début, qu'une rhinorrhée pouvait être symptomatique:

- d'une déhiscence des étages antérieur ou moyen
- mais aussi d'une déhiscence de l'étage postérieur dans le cas ou le tympan reste intact.

DANDY précise précise ainsi qu'un écoulement de L.C.R. par le nez n'est pas pathognomonique d'une fistule siègeant au niveau du sinus frontal ou ethmoidal.

On peut voir des rhinorrhées qui sont en fait l'expression d'une brèche contro-latérale.

Enfin citons l'observation rapportée par ROCKETT en 1964:

l'auteur envisagea tout d'abord une déhiscence de la lame criblée à la suite d'une rhinorrhée de L.C.R.

L'apparition d'une otorrhée fit pratiquer des radiographies et il fut envisagé la possibilité d'une déhiscence siègeant dans la région mastoidienne.

Il s'agissait en fait d'une brèche siègeant dans la région du conduit auditif interne qui fut mise en évidence grâce à une exploration au Pantopaque.

Au total

La seule façon de ne pas méconnaitre une polydéhiscence, et de ne pas prendre par erreur une déhiscence pour une autre, est d'utiliser des méthodes d'examen sûres.

Deux de ces méthodes se singularisent par la précision avec laquelle elles mettent en évidence les sièges et les trajets des différentes fistules; il s'agit:

- de l'exploration au Pantopaque
- et de la cisternographie isotopique

°°°°°°°°°°°°°°°°

(X)

C O N S I D E R A T I O N S
E T I O P A T H O G E N I Q U E S

On retrouve dans la littérature plusieurs tentatives d'explications, quand à l'origine même de ces déhiscences craniennes.

Les auteurs pensent dans l'ensemble, que ces malformations sont dues à un blocage de la différenciation au cours de l'embryogénèse.

Ce blocage aurait vraisemblablement pour support, une anomalie génétique sous-jacente.

Pour d'autres, cependant, certaines des fistules seraient plutôt dues à une perturbation au niveau des pressions des liquides céphalo-rachidien et périlymphatique.

Voyons donc les différentes hypothèses envisagées, qu'elles soient:

- embryologique
- génétique
- ou faisant intervenir le rôle d'une perturbation des pressions au niveau de l'espace périlymphatique.

A HYPOTHESES EMBRYOLOGIQUES

Les études faites se rapportent essentiellement aux anomalies siègeant au niveau de l'oreille.

Il est donc nécessaire de faire, dans un premier temps, un bref rappel en ce qui concerne l'embryogénèse de l'appareil auditif dans les conditions normales.

I RAPPEL DE L'EMBRYOLOGIE

Le labyrinthe d'une part,
la caisse du tympan d'autre part,
dérivent d'ébauches embryologiques absolument indépendantes.

a) LE LABYRINTHE

Il dérive de la vésicule auditive.

On assiste simultanément à:

- une invagination ectodermique
- une différenciation mésodermique

§ l'invagination ectodermique

Elle est à l'origine du labyrinthe membraneux. Cette invagination donne naissance dès la quatrième semaine à la vésicule auditive.

Cette vésicule est constituée:

- d'un rudiment épithélial

qui fournira:

le canal cochléaire
les canaux semi-circulaires
l'utricule et le saccule

- et d'une lame conjonctive

L'ensemble réalise l'ébauche du labyrinthe membraneux qui se remplira d'endolymphe et qui sera entièrement constitué dès la septième semaine.

Le récessus qui attachait la vésicule auditive à l'ectoderme donnera le canal endolymphatique.

§ la différenciation mésodermique

Elle va permettre la formation:

- de l'espace périlymphatique
- et du labyrinthe osseux.

Elle commence donc dès la quatrième semaine dans le mésenchyme qui entoure la vésicule auditive, et s'établit à trois niveaux:

- une couche interne

  qui constituera une couche fibreuse entourant le labyrinthe membraneux.

- une couche muqueuse intermédiaire

  elle va donner:

  l'espace périlymphatique grâce à une succession de résorption et de vacuolisation.

  et les rampes du limaçon

- enfin une couche externe

  elle se transformera successivement:

  en modèle précartilagineux à la septième semaine.

  en cartilage vrai à la huitième semaine

  en labyrinthe osseux entièrement constitué à la seizième semaine.

b) LA CAISSE DU TYMPAN

Elle dérive de la première fente branchiale. Cette fente branchiale est d'origine entodermique, donc indépendante de la vésicule auditive.

La caisse est formée:

§ d'une ébauche muqueuse

qui va former la cavité tympanique. Cette cavité est envahie de mésenchyme et est donc virtuelle jusqu'à la naissance, date à laquelle se produit l'aération des cavités de l'oreille moyenne.

§ d'une ébauche osseuse

Elle est d'origine mésenchymateuse et permet la formation des parois osseuses de la caisse.

Il faut faire une place à part pour la formation de l'étrier, celui-ci dérivant:

- pour une part de la vésicule auditive
- pour une autre part du deuxième arc branchial

c) L'ETRIER

Il est donc constitué de deux parties:

- le corps

  qui dérive d'une condensation mésenchymateuse au niveau du deuxième arc branchial.

- la platine

  qui dérive de la vésicule auditive

§ le corps de l'étrier

Une ébauche cartilagineuse se forme à la sixième semaine. Cette ébauche est totalement indépendante de la vésicule auditive.

Elle va s'enfoncer dans la vésicule auditive au niveau d'une partie amincie, la lamina stapédiala.

§ la platine de l'étrier

La base de l'ébauche cartilagineuse ainsi enfoncée va fusionner avec la lame de la vésicule pour former la platine dont l'ossification débute à la treizième semaine.

Ces rappels étant faits, voyons maintenant les différentes explications embryologiques proposées par les auteurs de plusieurs observations retrouvées dans la littérature.

2 LES ANOMALIES AU NIVEAU DE L'OREILLE INTERNE

a) LE CONDUIT AUDITIF INTERNE

Il s'agit, nous l'avons vu, de la voie considérée comme la plus probable par NENZELIUS. C'est aussi la théorie soutenue par plusieurs auteurs tels que:

WARD & AUSTIN

WOLFERMAN

RICE & WAGGONER

Ces auteurs pensent que le liquide céphalo-rachidien doit suivre les nerfs auditif et facial le long de leurs gaines méningées à l'intérieur d'un conduit auditif déhiscent et anormalement large.

Cependant une autre hypothèse est envisagée par STOOL: selon cet auteur, dans certaines anomalies, la huitième paire cranienne pourrait être hypoplasique et le conduit auditif interne, devenant ainsi poreux, pourrait laisser passer le liquide céphalo-rachidien.

Par ailleurs, selon la même hypothèse, des manchons arachnoidiens pourraient également faire hernie à l'intérieur du vestibule labyrinthique, réalisant ainsi une masse kystique pouvant se rompre à tous moments et entrainer alors un écoulement de L.C.R. dans les espaces périlymphatiques.

Cette anomalie du nerf auditif entrerait dans le cadre d'une malformation plus complexe, à savoir:

l'agénésie plus ou moins complète du labyrinthe

En effet la présence du labyrinthe membraneux primitif est nécessaire pour le développement normal du nerf auditif et de son ganglion.

Ainsi, dans le cadre des agénésies labyrinthiques, des déhiscences au niveau du conduit auditif interne:

- soit par l'intermédiaire des gaines des nerfs
- soit par l'intermédiaire d'une tache criblée malformée,

vont pouvoir réaliser une voie de passage possible.

b) L'AQUEDUC DU LIMACON

Il représente donc, pour d'autres auteurs, la voie la plus vraisemblable.

Une intéressante étude est proposée en I97I par OLSON & LEHMAN à propos d'une fixation congénitale de la platine de l'étrier; ils expliquent que:

- la fixation congénitale de la platine est due à une anomalie de différenciation au niveau du ligament annulaire, ce qui entraine une ankylose de la platine.
- le ligament annulaire se différencie à partir du mésenchyme persitant autour de la vésicule auditive.
  Cette différenciation commence à la treizième semaine.
- Or, un examen de la capsule auditive à cette même date montre un aqueduc du limaçon très largement ouvert.

C'est donc à un blocage de la morphogènése vers la treizième semaine que serait due l'association de ces deux anomalies que sont:

- la fixation congénitale de la platine
- la déhiscence de l'aqueduc du limaçon.

3 LES ANOMALIES AU NIVEAU DE L'OREILLE MOYENNE

a) LA PLATINE DE L'ETRIER

Nous avons vu précédemment, et OLSON & LEHMAN nous le rappellent, que sa différenciation débutait également à la treizième semaine à partir de la vésicule auditive.

HOUGH en I958 précise qu'une partie des cellules de la vésicule auditive vont subir deux différenciations simultanées:

- certaines vont se développer dans un tissu fibreux

  elles seront, nous venons de le voir, à l'origine du ligament annulaire.

- d'autres vont donner des cellules précartilagineuses

  elles vont permettre la formation de la platine de l'étrier.

D'après OLSON & LEHMAN, une anomalie dans la différenciation de ces cellules précartilagineuses, donc aux environs de la treizième semaine, entrainerait une malformation au niveau de la platine, la partie centrale de celle-ci pouvant alors être simplement constituée de tissu fibreux.
Une ouverture ou une faiblesse dans cette région pourrait alors facilement s'expliquer.

Dans certains cas on observe une absence totale de la platine de l'étrier.

NENZELIUS se l'explique du fait de la présence associée d'une agénésie du labyrinthe.

Rapportons à ce propos l'expérience de LUTHER:

> l'ablation du labyrinthe membraneux primitif chez le têtard, lui permit de mettre en évidence un arrêt dans la formation de l'organe qui correspond à la platine.

On retrouve donc ici le rôle possible de l'agénésie labyrinthique dans la présence d'éventuelles anomalies au niveau de la platine de l'étrier.

b) LA PAROI INTERNE DE LA CAISSE DU TYMPAN

C'est encore à NENZELIUS que l'on doit une tentative d'explication.

L'auteur pense que si l'agénésie labyrinthique peut expliquer la déhiscence au niveau du conduit auditif interne elle ne peut en aucun cas, expliquer les anomalies siègeant au niveau de la paroi interne de la caisse du tympan.

En effet, comme nous l'avons vu, il n'existe aucune communication entre la vésicule auditive et la cavité tympanique: les deux parties, bien distinctes l'une de l'autre sont séparées par une couche mésenchymateuse.

C'est cette couche de mésenchyme qui est à l'origine de la paroi osseuse de la caisse. Or, on assiste dans cette paroi à des remaniements locaux à type de résorption qui entraineront la formation de la fenêtre ronde.

Une éventuelle fistule au niveau de cette paroi pourrait donc être provoquée, en cas de perturbation dans la différenciation, par un processus similaire.
Il ne resterait alors qu'une fine membrane muqueuse d'origine entodermique incapable de résister à la pression intracranienne et pouvant se rompre à tout moment.

Donc au total

Ces déhiscences congénitales, uniques ou multiples, seraient dues à une anomalie dans la différenciation embryologique.

Ce blocage de l'embryogénèse se produirait relativement tôt puisque, d'après ce que nous venons de voir, cela se passerait

- à partir de la sixième semaine
  en cas d'agénésie du labyrinthe
- aux environs de la treizième semaine
  pour les déhiscences au niveau de l'aqueduc du limaçon.

Seraient à l'origine de ces déhiscences

§ une éventuelle agénésie labyrinthique

elle expliquerait à la fois
- les malformations du conduit auditif interne
- les déhiscences siègeant au niveau de la paroi interne de la caisse du tympan
- et une éventuelle absence de la platine du tympan

§ un blocage de la différenciation à la treizième semaine

à l'origine
- d'un canal du limaçon anormalement large
- ou d'une fistule de la platine de l'étrier

Nous venons de présenter exclusivement les hypothèses embryologiques concernant les anomalies siègeant au niveau des différentes structures de l'oreille.

Précisons cependant que l'hypothèse du blocage de la différenciation est généralement retenue pour les autres types de déhiscence pouvant sièger au niveau des étages moyen et antérieur.

Nous préciserons simplement que, dans le cas:

- de la lame criblée
- et de la persistance du canal cranio-pharyngien

deux explications sont souvent retrouvées.

§ en ce qui concerne la lame criblée:

KAUFMAN précise que l'on a envisagé comme étant à l'origine de ces déhiscences:

- une agénésie du nerf olfactif

  les trous de la lame seraient alors trop grands pour les filaments nerveux absents ou atrophiés.

  Ils permettrait ainsi aux feuillets méningés de faire hernie, ces feuillets pouvant se rompre sous l'effet d'un choc ou d'une augmentation de pression intracranienne.
- ou encore une atrophie du bulbe olfactif

§ en ce qui concerne la persistance du canal cranio-pharyngien:

LOWMAN, en 1966, dans son article publié sous le titre:

"le canal cranio-pharyngien"

précise qu'il serait constitué par les vestiges de canaux formés par des vaisseaux foetaux au cours de l'ostéogénèse.

Quel peut être le support de cette perturbation dans le développement embryologique: plusieurs auteurs ont tenté de trouver une explication génétique.

B HYPOTHESE GENETIQUE

Cette possibilité est envisagée par OLSON & LEHMAN:

Les auteurs rapportent deux cas de fistule spontanée au niveau de la platine de l'étrier associée à une fixation congénitale de la platine.

Tout l'intérêt de ces deux observations repose sur le fait qu'il s'agit de deux demi-frères issus de la même mère.

Les auteurs pensent que la nature familiale de ces deux cas suggère fortement la possibilité d'influences génétiques, tout en précisant cependant, que ces influences sur la pathologie de la vésicule auditive restent pour le moment inconnes.

Nous avons également vu que l'on pouvait trouver des déhiscences congénitales chez des malades atteints par ailleurs d'otosclérose. Or, HERNANDEZ-OROZCO & COURTNEY pensent que l'otosclérose est vraisemblablement due à l'interaction de deux gènes.

HOUGH, dans son article sur les malformations de l'oreille moyenne, précise que des anomalies génétiques sont très certainement en cause; bien qu'il ne puisse retrouver aucun antécédent familial chez ses malades, l'auteur pense cependant qu'une transmission de type récessif serait vraisemblablement à l'origine des malformations de l'oreille moyenne.

Tout récemment, en 1973, un article a été rapporté par GLASSCOCK sur les fistules de l'étrier et vient renforcé cette hypothèse:

il s'agit de malades appartenant à une même famille et qui ont présenté:

- une surdité mixte, récessive et liée au sexe
- une fixation congénitale de la platine de l'étrier
- et une fistule de la platine.

Au total

Il n'est pas interdit d'envisager la possibilité d'une anomalie génétique à l'origine des déhiscences craniennes congénitales.

Cette transmission génétique pourrait se faire sur un mode récessif, et peut être lié au sexe.

Il faudra donc, surtout si l'on trouve une surdité associée à la déhiscence, pratiquer une enquête familiale afin de déceler éventuellement chez un autre membre de la famille, une malformation du même type.

Certains auteurs, cependant, remettent en cause une éventuelle anomalie de la différenciation embryologique.

Ils pensent plutôt que les déhiscences craniennes, en particulier celles qui siègent au niveau de l'oreille interne ou moyenne, seraient dues à des variations importantes des pressions des liquides céphalo-rachidien et périlymphatique.

C HYPOTHESE PHYSIOPATHOLOGIQUE: NOTION DE PRESSION

GUNDERSEN & HAYE pensent que certaines fistules, surtout celles qui siègent au niveau de la platine de l'étrier, ne seraient pas dues à une anomalie congénitale mais seraient provoquées par l'augmentation de pression dans l'espace périlymphatique.

Cet accroissement pathologique de pression serait le reflet direct de celui subi par le liquide céphalo-rachidien du fait d'une infection méningée.

Nous rappellerons à ce propos la physiologie des liquides périlymphatiques, puis nous verrons les limites de cette théorie.

I RAPPEL DE PHYSIOLOGIE

On sait maintenant que les variations de pression intra-crânienne sont directement transmises aux liquides de l'oreille interne: plusieurs études permettent d'en juger:

§ KOBRACK en I934

l'auteur montra que la compression de la dure-mère produisait un déplacement perceptible du ménisque d'un tube capillaire placé dans la cochlée ou bien dans un canal semi-circulaire.

§ KERTH & ALLEN en I963

Ces auteurs mesurèrent simultanément les pressions
- de l'espace sous-dural
- et de la rampe tympanique

Ils purent observer qu'à une augmentation de pression au niveau du L.C.R., provoquée par une injection de liquide salé dans l'espace méningé, correspondait une augmentation similaire au niveau de la rampe tympanique
Après blocage de l'aqueduc du limaçon une nouvelle augmentation de pression au niveau du L.C.R. ne provoqua aucune variation au niveau des espaces périlymphatiques.
Ils en conclurent que les deux pressions étaient identiques, la transmission des variations de pression au niveau du L.C.R. se faisant par l'intermédiaire d'un aqueduc du limaçon, qui, rappelons le, est très étroit à l'état normal.

D'autres observations montrent le rôle de l'aqueduc du limaçon:

- dans la transmission des variations de pression du L.C.R. au liquide périlymphatique d'une part
- et dans l'origine de ce liquide d'autre part.

§ JAMPOLSKY

montre que le L.C.R. passe des espaces méningés vers les espaces périlymphatiques par l'intermédiaire de ce conduit en injectant des particules d'encre dans l'espace sous-arachnoidien de chiens, ces particules étant retrouvées à l'embouchure de l'aqueduc à l'intérieur du vestibule.

§ ARNVIG

confirme ces travaux en obtenant un résultat identique grâce à une expérience similaire.

§ PERLMAN & LINDSAY

montre le rôle joué par l'aqueduc du limaçon en cas d'hémorragies méningées en trouvant des globules rouges dans la rampe tympanique à l'embouchure du conduit.
Ils purent également mettre en évidence des germes au niveau du vestibule de malades décédés de méningite.

Une augmentation de pression intra-cranienne sera donc directement transmise aux liquides de l'oreille interne par l'intermédiaire de l'aqueduc du limaçon; c'est du moins, ce qui ressort de ces différentes expériences.

Cette accroissement de pression peut-il entrainer la formation de fistule vers l'oreille moyenne: c'est ce que nous allons voir maintenant.

2 LES LIMITES DE CETTE HYPOTHESE

Plusieurs observations vont à l'encontre de la théorie proposée par GUNDERSEN & HAYE:

- STROUD & CALCATERRA décrivent quatre cas de fistule spontanée à travers la platine de l'étrier sans aucun antécédent de méningite.
- Par ailleurs, si ces deux pressions varient dans le même sens il est difficile d'expliquer pourquoi il n'y a pas d'issue importante de liquide périlymphatique au cours d'ablation de l'étrier puisque, d'après WARD, la pression du L.C.R. au repos peut varier de 70 à 200 mm. d'eau.
- Il est également intéressant de noter que les individus qui présentent une hypertension intracranienne peuvent devenir aveugles mais ne deviennent pas sourds.

Une explication satisfaisante est apportée par GLASSCOCK qui cite William F. HOUSE (communication orale à l'auteur):

> S'il n'y a pas d'écoulement important au cours d'ablation de l'étrier, cela est du au fait que les pressions des liquides de l'oreille interne ont la possibilité de s'adapter aux variations de pression du L.C.R.

Les études de ARNVIG sur les communications existant entre les espaces labyrinthiques et les espaces sous-arachnoidiens permettent de préciser cette adaptation aux variations de pression du L.C.R.

> D'après cet auteur, le liquide céphalo-rachidien s'écoule lentement à travers l'aqueduc du limaçon, puis le long de la rampe tympanique ou il se transforme en périlymphe.

Cependant, cette possibilité d'adaptation n'est envisageable que dans des conditions anatomiques normales.

3 COMMENT PEUT ON INTERPRETER LE ROLE DES PRESSIONS

§ D'UNE FACON GENERALE

Une des hypothèses concernant les déhiscences craniennes fait appel à une secrétion accrue de L.C.R.

Dans le cadre des polydéhiscences, cette hypersecrétion compenserait les pertes de la déhiscence entrainant le maximum de perte.

La correction de cette première brèche entrainerait, du fait de la persistance de l'hypersecrétion compensatrice une hypertension du L.C.R. et, de ce fait, une extériorisation du liquide par les brèches de moindre perméabilité, jusque là méconnues.

Il se pourrait selon cette même hypothèse, que des brèches se constituent en des points congénitalement fragilisés, mais jusque là non perméables.

§ DANS LE CADRE DES DEHISCENCES DE LA LAME CRIBLEE

Pour O'CONELL une simple augmentation de la pression intra-cranienne ne peut pas entrainer une rhinorrhée cérébro-spinale.

Par contre elle semble intervenir dès qu'une autre anomalie est présente, que ce soit:

- une atrophie du bulbe olfactif
- un orifice anormalement présent au niveau de la lame criblée

Normalement la face supérieure de la lame criblée est entièrement recouverte par le bulbe olfactif.

La face inférieure du lobe frontal est directement appliquée contre le plancher de la fosse antérieure et:

- le bulbe olfactif
- ainsi que la lame criblée

sont alors entièrement recouverts et protégés des variations de pression intra-cranienne.

Mais, s'il existe une atrophie du bulbe, une partie de la lame criblée va se retrouver directement en regard du lobe frontal et va être soumise aux accroissement de pression du L.C.R.

Cet accroissement de pression pourra entrainer la formation d'une hernie méningée qui viendra combler l'emplacement fait par l'atrophie du bulbe olfactif.

Cette poche méningée pourra alors:

- soit adhérer à la face supérieure de la lame et, dans un deuxième temps l'éroder et provoquer un écoulement de L.C.R. dans les fosses nasales
- soit, surtout s'engager dans une déhiscence d'origine congénitale ou encore un trou réservé au passage d'un filament du nerf olfactif, mais resté vide du fait de l'atrophie du bulbe.
  Cette poche pourrait alors se rompre à tout moment à l'intérieur des fosses nasales et provoquer du même coup une rhinorrhée cérébro-spinale.

§ DANS LE CADRE DES DEHISCENCES DE LA FOSSE POSTERIEURE

D'après les différentes expériences vécues:

- que ce soit chez l'animal
- ou au cours d'interventions sur l'étrier

il apparait que les relations entre les deux milieux:

- méningé
- et périlymphatique

sont fonction des voies de communication et surtout de leur état.

Il est généralement admis que la pression du L.C.R. est transmise aux espaces périlymphatiques par l'intermédiaire:

- de l'aqueduc du limaçon
- et peut-être des gaines méningées des nerfs franchissant le conduit auditif interne.

S'il existe alors une faiblesse congénitale, par exemple, comme nous l'avons vu, au niveau de la platine de l'étrier, et que, par ailleurs il existe une communication anormale, la rapidité de la transmission de pression par l'intermédiaire de cette voie:

- aqueduc du limaçon
- ou conduit auditif interne

pourra alors provoquer une fistule périlymphatique dans la région affaiblie.

Un accès de méningite ne sera pas forcément nécessaire pour entrainer cette augmentation de pression puisque l'existence d'une déhiscence au niveau de l'oreille interne pourra entrainer une hypersecrétion compensatrice de L.C.R. en cas de fistule spontanée.

Au total

Les études faites sur la physiologie de la circulation des liquides de l'oreille interne confirment les sièges possibles pour les déhiscences siègeant au niveau de l'oreille interne, à savoir:

- surtout l'aqueduc du limaçon
- et éventuellement le conduit auditif interne

En ce qui concerne l' oreille moyenne la fistule pourra être due:

- soit à une véritable déhiscence
- soit à une faiblesse congénitale de la paroi osseuse ou de la platine.
  dans ce cas la fistule sera provoquée par une augmentation de pression au niveau des espaces périlymphatiques, elle même due à une déhiscence au niveau de l'oreille interne.

D'une façon générale, l'accroissement de pression ne devrait pas, à lui seul, provoquer d'écoulement de liquide céphalo-rachidien vers l'extérieur tant que l'on ne trouve pas au moins une déhiscence au niveau de la base du crane.

°°°°°°•°°°°°°°°

(XI)

C O N S I D E R A T I O N S T H E R A P E U T I Q U E S

Le but de notre étude n'est pas de présenter les différentes méthodes de traitement des brèches ostéo-méningées d'origine congénitale.

Nous avons cependant vu que ces déhiscences représentaient pour le malade un grand risque de récidives méningées.

Ces récidives peuvent toujours avoir une évolution défavorable, que ce soit:

- la mort
- ou surtout des séquelles neuro-psychiques.

Aussi, faut-il souligner l'importance du traitement chirurgical afin de traiter la ou les brèches ostéo-méningées.

Bien sûr, on a pu assister à des arrêts de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien en diverses occasions, que ce soit:

- au cours d'une ponction lombaire
- au cours d'une méningite
- ou pendant l'injection de colorant par voie sous-arachnoidienne

mais en fait ces rémissions n'ont que très rarement été définitives.

On a également parlé de la possibilité de rémission en utilisant une antibiothérapie à long terme. Cependant, avec le nombre sans cesse grandissant de germes devenant résistants, cette thérapeutique devient difficile à soutenir.

Ont également été proposé:

- des ponctions lombaires répétées
- des instillations de nitrate d'argent par voie nasale pour tenter de colmater des brèches siègeant dans la fosse antérieure

mais ces méthodes ont toutes été suivies d'échecs.

Enfin, même en cas de fermeture spontanée, on a pu décrire des récidives méningées, et ceci même en l'absence de nouvel écoulement.

Il faudra donc, une fois le siège exact localisé, et l'éventuel accès de méningite enrayé, intervenir le plus tôt possible.

D'après OMMAYA la date idéale pour l'intervention se situerait dans les six à huit semaines qui suivent la découverte de la fistule.

oooooooooooooo

(XII)

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous rapportons l'observation d'un enfant de deux ans et demi qui présentait une polydéhiscence cranienne d'origine congénitale.

Ce malade était atteint:

- d'une déhiscence de la lame criblée de l'ethmoide

  on discuta l'origine traumatique ou congénitale de cette brèche ostéo-méningée.

  après la découverte de la malformation associée au niveau de l'oreille interne nous pouvons dire qu'il s'agissait vraisemblablement:

  - soit d'une véritable déhiscence
  - soit encore d'une fragilité anormale de la lame criblée, cette fragilité ayant une origine congénitale.

    La rupture de cette lame anormalement fragile ayant pu se faire sous l'effet:

    + soit du traumatisme
    + soit sous l'effet d'une hyperpression intracranienne.

- et d'une malformation complexe au niveau de l'oreille interne et de l'oreille moyenne.

  Ce syndrome polymalformatif associait:

3 une déhiscence au niveau de l'oreille interne

dont on ne put savoir si elle siègeait:

- au niveau du conduit auditif interne
- ou au niveau de l'aqueduc du limaçon

cette déhicence était associée à un vestibule manifestement malformé.

3 une déhiscence au niveau de l'aqueduc de Fallope

située dans la région postérieure du canal on ne mis cependant pas en évidence d'écoulement de L.C.R. à ce niveau.

1 une fistule au niveau de la platine de l'étrier

qui entrainait un écoulement de L.C.R. des espaces périlabyrinthiques vers la caisse du tympan.

Après ce cas, et après une rétrospective des autres observations rapportées dans la littérature, il est possible de tirer plusieurs conclusions intéressantes:

1 Chez ces malades il existe donc une ou plusieurs communications anormales entre

- les espaces sous-arachnoidiens d'une part
- les fosses nasales, les espaces périlymphatiques ou l'oreille moyenne d'autre part.

Ces communications sont présentes chez des malades indemnes de tout antécédent

- traumatique
- ou chirurgical, tout au moins en ce qui concerne les interventions de neuro-chirurgie ou de chirurgie O.R.L.

§ la plupart des cas se manifestent très tôt dans l'enfance
Et, si chez l'adulte l'anomalie est présente le plus souvent sans aucune autre atteinte,
chez l'enfant, par contre, lorsque la déhiscence siège au niveau des oreilles interne ou moyenne, on trouve souvent une surdité associée ou un malformation complexe.

§ Ces communications se révèlent le plus souvent:
- par des infections méningées récidivantes associées ou non à des rhinorrhées ou des otorrhées cérébro-spinales
- ou bien encore au cours d'interventions chirurgicales portant sur l'étrier pour:
  + otosclérose
  + ou fixation congénitale de la platine

§ En ce qui concerne les sièges possibles:
- au niveau de la fosse postérieure
  on peut trouver des malformations complexes associant plusieurs fistules ou déhiscences.
  + Pour l'oreille interne
    ces déhiscences peuvent siéger
    - au niveau du conduit auditif interne
    - au niveau de l'aqueduc du limaçon
  + Pour l'oreille moyenne
    il s'agit le plus souvent
    - d'une fistule au niveau de la platine de l'étrier
    - d'une déhiscence au niveau de l'aqueduc de Fallope

- au niveau de la fosse antérieure

le siège le plus souvent rencontré est situé au niveau de la lame criblée de l'ethmoide

- enfin en ce qui concerne la fosse moyenne

les déhiscences sont plus exceptionnelles; on a pu cependant décrire quelques cas de fistule au niveau de la selle turcique ainsi que des cas de p rsistance du canal craniopharyngien.

§ Le colmatage de la, ou des brèches, seul garant de la guérison définitive

nécessite au préalable un diagnostic de siège le plus précis possible. Pour cela il est nécessaire de faire appel à des examens spécialisés.

Deux d'entre eux semblent remplir ces conditions; il s'agit de:

- l'exploration au Pantopaque
- la cisternographie isotopique

§ Ces déhiscences seraient dues à un blocage de la différenciation embryonnaire

et ce blocage pourrait avoir lieu aux environs de la treizième semaine de grossesse.

§ Cette anomalie embryologique pourrait avoir un support génétique:

Certains auteurs parlent même d'hérédité de mode récessif

§ Enfin des perturbations dans les pressions des liquide céphalo-rachidien et périlymphatique pourraient être un facteur favorisant dans la création de certaines fistules au niveau de l'oreille moyenne.
D'une façon générale, il existe une hypersecrétion réactionelle de L.C.R. pour compenser les pertes dues à une éventuelle déhiscence. Après colmatage d'une première brèche l'hyperpression persistante pourrait révéler une nouvelle déhiscence jusque là restée silencieuse;
mais cette hyperpression pourrait également entrainer la rupture d'une paroi osseuse anormalement fragile, et pourrait créér, de ce fait, une nouvelle fistule.

Au total

Les déhiscences craniennes d'origine congénitale représentent une anomalie relativement rare mais à laquelle il faudra savoir systématiquement penser devant toute pathologie

- méningée
- ou O.R.L.

douteuse ou récidivante, du fait de la gravité du pronostic en l'absence de traitement chirurgical.

oooooooooooooooo

N°8- BAUER E.
Spontane Otoliquorrhoe auf Grund einer kongenitalen Missbildung des Aquaeductus Cochlea.
Zeit Laryngol. Rhinol. Otol. I962, 4I: 704-707

N°9- BENETT R.J.
On subarachnoid tympanic fistula.
Jour. Otolaryngol. I966, 80: I242-I252

N°I0- BERTOYE A., BERTRAND J.L. & LADREYT J.L.
Les méningites purulentes récidivantes.
Rev. Prat. I967, I7: n°I8, 2577-2587

N°II- BIGGERS W.P. & HOWELL N.N.
Congenital ear anomalies associated with otic meningitis.
Arch. Otolaryngol. I973, 97: 399-40I

N°I2- BOE J. & HUSEKLEPP H.
Recurrent attacks of bacterial meningitis.
Amer. J. Med. I960, 29: 465-475

N°I3- BRACEWELL A.
Glucose Oxydase strips in the determination of cerebrospinal fluid fistula.
J. Laryng. I965, 79: I00I-I004

N°I4- BRACEWELL A. & CARTER R.L.
Primary spontaneous cerebrospinal rhinorrhea.
J. Laryng. 1963, 77: 777-782

N°I5- CAWTHORNE T. cité par RICE W.J. & WAGGONER L.G.
Congenital cerebrospinal fluid otorrhea via a defect in the stapes footplate.
The Laryngoscope I967, 77: 34I-349

N°I6- COLEMAN C.C. & TROLAND C.E.
The surgical treatment of spontaneous cerebrospinal rhinorrhea.
Ann. Surg. I947, I25: 718-728

N°I7- CROOK J.P.
Congenital fistula in the stapedial footplate.
South. Med. Jour. I967, 60: II68-II70

N°I8- CROW H.I., KEOGH C. & NORTHFIELD D.W.C.
The localization of cerebrospinal fluid fistulae.
Lancet, I956, 27I: 325-327

N°I9- DANDY W.E.
Treatment of rhinorrhea and otorrhea.
Arch. Surg. I944, 49: 75-85

N°20- DETMER D.E. & BLACKER H.
A case of aseptic meningitis secondary to intrathecal injection of I^{I3I} human serum albumen.
Neurology, I965, I5: 642-643

N°2I- DI CHIRO G. & All.
Isotope cisternography in the diagnosis and following of cerebrospinal fluid rhinorrhea.
J. Neurosurg. I968, 28: 522-529

N°22- DI CHIRO G. & GROVE A.S..Jr.
Evaluation of surgical and spontaneous cerebrospinal fluid shunts by isotope scanning.
J. Neurosurg. I966, 24: 743-748

N°23- DYSART B.R.
Spontaneous cerebrospinal rhinorrhea.
The Laryngoscope, I959,69: 935-939

N°24- ESCAT E.
Ecoulement spontané de liquide céphalo-rachidien par le conduit auditif externe: fistule congénitale probable.
Arch. Int. Laryng. 1897, 10: 653-659

N°25- FARRIOR J.B. & ENDICOTT J.N.
Congenital mixed deafness: cerebrospinal fluid otorrhea; ablation of the acqueduc of the cochlea.
The Laryngoscope, 1971, 81: 684-696

N°26- FERRER J.L.
Cerebrospinal otorrhea.
Ann. Otol. Rhinol. and Laryngol. 1960, 69: 88-93

N°27- FIESSINGER J.N.
Brèches dure-mériennes et méningites purulentes.
Rev. Médecine, 1971, n°40: 2527-2534

N°28- GADEHOLT A.
The reaction of glucose oxydase test paper in normal nasal secretion.
Acta Otolaryng. 1964, 58: 271-272

N°29- GAUME B.
Contribution à l'étude des méningites à pneumocoque récidivantes.
Thèse Med., Lyon n°120, 1959

N°30- GHOURALAL S., MEYERS P.W. & CAMPBELL E.
Persistant cerebrospinal rhinorrhea with demonstration of a cranio-nasal fistula with Pantopaque.
J. Neurosurg. 1956, 13: 205-207

N°31- GLASSCOCK M.E.
The stapes gusher.
Arch. Otolaryngol. 1973, 98: 82-91

N°32- GUNDERSEN T. & HAYE R.
Cerebrospinal otorrhea.
Arch. Otolaryngol. I970, 9I: I9-23

N°33- HARRINGTON J.W. Jr & BIRCK H.G.
Recurrent meningitis due to a congenital petrous fistula.
Arch. Otolaryngol. I967, 85: 572-575

N°34- HARRISSON W. & All.
Perilymph fistula in stapes surgery.
The Laryngoscope, I967, 77: 836,

N°35- HERNANDEZ-OROZCO F. & COURTNEY G.T.
Genetic aspects of clinical otosclerosis.
Ann. Otol. Rhinol. and Laryngol. I964, 73: 632-644

N°36- HOUGH J.V.D.
Malformations and anatomical variations seen in the middle ear during stapes mobilization.
The Laryngoscope, I958, 68: I337-I379

N°37- HOUGH J.V.D.
Congenital malformations of the middle ear.
Arch. Otolaryngol. I963, 78: 335-343

N°38- HOUSE H.P.
The fistula problem in otosclerosis surgery.
The Laryngoscope, I967, 77: 34I-349

N°39- KAUFMAN H.H.
Non traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea.
Arch. Neurol. I969, 2I: 59-65

N°40- KAUFMAN B., JORDAN V.M. & PRATT L.L.
Positive contrast demonstration of a cerebrospinal fluid fistula through the fundus of internal auditory meatus.
Acta Radiol., Special Issue, I969, 9: 83-90

N°4I- KERTH J.D. & ALLEN G.W.
Comparison of the perilymphatic and the cerebrospinal fluid pressures.
Arch. Otolaryngol. I963, 77: 58I,

N°42- KIRCHNER G.R. & PROUD G.O.
Method for the identification and localization of cerebrospinal fluid rhinorrhea and otorrhea.
The Laryngoscope, I960, 70: 92I-93I

N°43- KIRCHNER G.R.
Use of fluorescein for the diagnosis and localization of cerebrospinal fluid fistulas.
Surgery Forum, I96I, I2: 406-408

N°44- KLINE O.R.
Spontaneous cerebrospinal otorrhea.
Arch. Otolaryng. Chicago, I933, I8: 34-39

N°45- KOBRAK H. cité par STROUD M.H. & CALCATERRA T.C.
Spontaneous perilymph fistulas.
The Laryngoscope, I970, 80: 479-487

N°46- KRAMER S.A. & YANAGISAWA E.
Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea simulating serous otitis media.
The Laryngoscope, I97I, 8I: I083-I089

N°47- JAMPOLSKY L.N. cité par PERLMAN H.B. & LINDSAY J.R.
Relationship of the internal ear spaces to the meninges.
Arch. Otolaryngol. I939, 29: I2-23

N°48- LOCKE C.E.
The spontaneous escape of cerebrospinal fluid through the nose.
Arch. Neurol. Psychiat. I926, I5: 309-324

N°49- LOWMAN R., ROBINSON F. & MAC ALLISTER W.B.
The craniopharyngeal canal.
Acta Radiol. I966, 5: 4I-54

N°50- LUTHER cité par NENZELIUS C.
On spontaneous cerebrospinal otorrhea due to congenital malformations.
Acta Otolaryng. I95I, 39: 3I4-328

N°5I- MAHALEY M.S. & ODOM G.L.
Complication following intrathecal injection of fluorescein.
J. Neurosurg. I966, 25: 298-299

N°52- MEALEY J.
Chronic cerebrospinal fluid otorrhea.
Neurology, I96I, II: 996-998

N°53- MIODONSKY J.
The determination of the site in liquorrhea nasalis.
Acta Otolaryng. I957, 47: 262-264,

N°54- NENZELIUS C.
On spontaneous cerebrospinal otorrhea due to congenital malformations.
Acta Otolaryng. I95I, 39: 3I4-328

N°55- NICOL C.F.
A second case of aseptic meningitis following isotope cisternography using I^{I3I} human serum albumen.

N°56- O'CONELL J.E.
Primary spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. I964, 27: 24I-246

N°57- OLSON N.R. & LEHMAN R.H.
Cerebrospinal fluid otorrhea and the congenitally fixed stapes.
The Laryngoscope, I968, 78: 352-360

N°58- OMMAYA A.K.
Cerebrospinal fluid rhinorrhea.
Neurology, I964, I5: I07-II3

N°59- OMMAYA A.K. & All.
Non traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.I968, 3I: 2I4-225

N°60- PERLMAN H.B. & LINDSAY J.R.
Relationship of the internal ear spaces to the meninges.
Arch. Otolaryngol. I939, 29: I2-23

N°6I- PRECECHTEL A.
The problem of reccurent meningitis in O.R.L.
Acta Otolaryngol. I954, 44: 427,

N°62- PRIBAM H.F.W., HASS A.C. & NISCHIOKA H.
Radiographic localization of a spontaneous cerebrospinal fluid fistula.
J. Neurosurg. I966, 24: I03I-I033

N°63- RAND R.W.
Spontaneous cerebrospinal rhinorrhea.
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. I953, I8: 74-83

N°64- RICE W.J. & WAGGONER L.G.
Congenital cerebrospinal fluid otorrhea via a defect in the stapes footplate.
The Laryngoscope, I967, 77: 34I-349

N°65- RIDLEY F. cité par CROW H.I. & All.
The localization of cerebrospinal fluid fistulae.
Lancet, I956, 27I: 325-327

N°66- ROCKETT F.X. & All.
Pantopaque visualization of a congenital dural defect of the internal auditory meatus causing rhinorrhea.
Amer. J. Roentgen, I964, 9I: 640-646

N°67- SHEA J.J.
Complications of the stapedectomy operation.
Ann. Otol. Rhinol. and Laryngol. I963, 72: II09-II23

N°68- SCHUCKNECHT H. & IGARASHI M.
Pneumococcic otitis media, meningitis and labyrinthis.
Arch. Otolaryngol. I962, 76: I26,

N°69- SCHULTZ P. & STOOL S.
Meningitis due to a congenital fistula through the stapes footplate.
Amer. Jour. Dis. Child. I970, I20: 553-554

N°70- SCHWARTZ M.N. & DODGE P.R.
Bacterial meningitis: a review of selected aspects.
New Engl. J. Med. I965, 272: 843-848

N°7I- SINANEN E.N., TENNEY R. & MAC QUEEN D.
An unusual case of occult cerebrospinal fluid rhinorrhea: a method of its determination by the use of a tracer element.
The Laryngoscope, I966, 76: I02-I06

N°72- SKOLNICK E.M. & FERRER J.L.
Cerebrospinal otorrhea.
Arch. Otolaryng. I959, 70: 795-799

N°73- SPITZ E.B., WAGNER S. & SATALOFF J.
Cerebrospinal fluid otorrhea and recurrent meningitis.
J. Pediatr. I96I,59: 397-40I

N°74- STOOL S., LEEDS N.E. & SHULMAN K.
The syndrom of congenital deafness and otic meningitis.
J. Pediatr. I967, 7I: 547-552

N°75- STROUD M.H. & CALCATERRA T.C.
Spontaneous perilymph fistulas.
The Laryngoscope, I970, 80: 479-487

N°76- TENG P. & EDALADPOUR N.
Cerebrospinal fluid rhinorrhea with demonstration of a cranionasal fistula with Pantopaque.
Radiology, I963, 8I: 80I-806

N°77- THOMSON SAINT CLAIR
The cerebrospinal fluid; its spontaneous escape from the nose.
Cassell and Co., London, I899

N°78- UPDEGRAFF T.R.
Cerebrospinal fluid rhinorrhea from a temporal bone defect.
J. Iowa St. Med. Soc. I958, 48: 602-603

N°79- WARD P.H.
Cerebrospinal fluid otorrhea: a complication in stapes surgery.
Arch. Otolaryngol. I96I, 74: 399-404

N°80- WOLFMAN A.
Cerebrospinal otorrhea: a complication of stapes surgery.
The Laryngoscope, I964, 74: I368-I380

ooooooooooooooo

VU
et Permis d'imprimer

LE RECTEUR

M. CASEDEVALLE

VU,
Le Président de thèse

G. LEPERCQ

VU,
LE DOYEN

M. RAPIN